

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

année 1931

THÈSE

N° 142

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean, Marie SEGRESTAA

Né le 6 mai 1899 à St-Cloud (Seine-et-Oise)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

DYSTROPHIE

PSEUDO-MONGOLIENNE

(MONGOLISME)

Président : M. E. SERGENT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1931

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1931

THÈSE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean, Marie SEGRESTA

Né le 6 mai 1899 à St-Cloud (Seine-et-Oise)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

DYSTROPHIE

PSEUDO-MONGOLIENNE

(MONGOLISME)

Président : M. E. SERGENT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAUVIGNE, 2

1931

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale . . .	CUNEO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BAITHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	M. VILLARET.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire.	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE Neurologie et Psychiatrie.
 AUBERTIN . . . Pathologie médicale.
 BÉNARD (Henri) . . . Pathologie médicale.
 BINET . . . Physiologie.
 BLANCHETIÈRE . . . Chimie biologique.
 BROCC . . . Pathologie chirurgicale.
 BRULÉ . . . Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale.
 CATHALA . . . Pathologie médicale.
 CHABROL . . . Pathologie médicale.
 CHEVALLIER. Pathologie médicale.
 De GAUDART D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.
 DOGNON . . . Physique.
 DONZELOT. . . Pathologie médicale.
 ECALLE . . . Obstétrique.
 FEY . . . Urologie.
 GARNIER. . . Pathologie expérimentale.
 GASTINEL . . . Bactériologie.
 GATELLIER . . Pathologie chirurgicale.
 GIROUD . . . Histologie.
 HARVIER. . . Pathologie médicale.
 HOVELACQUE Anatomie.
 HUTINEL . . . Pathologie médicale.
 JOANNON. . . Hygiène.
 JOYEUX . . . Parasitologie.
 LABBÉ (Henri). Chimie biologique.

MM.

LAROCHE(Guy) Pathologie médicale.
 LEMAITRE. . . Oto-rhino-laryngologie.
 LEROUX . . . Anatomie pathologique
 LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale.
 LEVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
 LIAN. . . . Pathologie médicale.
 MERCIER (Fernand). . . Pharmacologie.
 MILLOT. . . Histologie.
 MONDOR . . . Pathologie chirurgicale
 MOREAU . . . Pathologie médicale.
 MOULONGUET. . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE . . . Pathologie chirurgicale
 MULON. . . Histologie.
 OBERLING . . . Anatomie pathologique.
 OLIVIER . . . Anatomie.
 PIEDELIEVRE Médecine légale.
 PORTES . . . Obstétrique.
 QUENU. . . Pathologie chirurgicale.
 RICHET Fils . . Physiologie.
 SÉZARY. . . Dermatologie et syphiligraphie.
 VALLERY-RA-DOT (Pasteur). Pathologie médicale.
 VAUDESCAL . . Obstétrique.
 VELTER . . . Ophtalmologie.
 VERNE . . . Histologie.
 VIGNES. . . Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

BUSQUET . . . Pharmacologie.
 GUÉNIOT . . . Obstétrique.
 LEQUEUX . . . Obstétrique.

MM.

NEVEU LEMAIRE Parasitologie
 REPTERER. . . Histologie.
 ZIMMERN. . . Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.

ABRAMI . . .	Clinique médicale.
CHIRAY. . . .	Clinique médicale.
DEBRE	Clinique médicale.
DUVOIR. . . .	Clinique médicale.
FIESSINGER .	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE .	Clinique médicale.
LERI	Clinique médicale.
AUVRAY . . .	Clinique chirurgicale.
BASSET. . . .	Clinique chirurgicale.

MM.

CHEVASSU. .	Clinique chirurgicale.
HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.
MATHIEU. . .	Clinique chirurgicale.
MOCQUOT . .	Clinique chirurgicale.
PROUST . . .	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ. .	Clinique chirurgicale.
LE LORIER . .	Clinique obstétricale.
LEVY-SOLAL .	Clinique obstétricale.
METZGER. . .	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire.	} Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du tra- vail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	
CHAILLEY-BERT	Stomatologie.
LEDoux-LEBARD	Education physique.
WEIL-HALLÉ	Radiologie clinique.
	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions mises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA SOEUR

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le-Professeur E. SERGENT

Professeur de Clinique médicale propédeutique

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

*Pour le grand honneur qu'il m'a fait,
en acceptant la présidence de cette
thèse, en hommage de toute ma
gratitude.*

A Monsieur le Docteur LARDENNOIS

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien des Hôpitaux de Paris

*à qui je dois un double hommage de
gratitude pour l'intérêt qu'il m'a
témoigné et la santé qu'il a rendue
à ma mère.*

A Monsieur le Docteur F. TRÉMOLIÈRES

Médecin des Hôpitaux de Paris

*qui fut un maître si bon et si indul-
gent, que je regrette le temps où
j'étais son élève.*

A Monsieur le Docteur LE LORIER

Professeur agrégé de la Faculté de Médecine de Paris
Accoucheur des Hôpitaux de Paris

*Pour les nombreux témoignages
d'amitié dont il a bien voulu m'honorer.*

A Monsieur le Docteur ROUILLARD

Médecin des Hôpitaux de Paris

*Pour qui je garde autant d'affection
que de reconnaissance.*

A Monsieur le Docteur E. APERT

Médecin des Hôpitaux de Paris

*Qui me fit apprendre et aimer la
pédiatrie.*

A Monsieur le Professeur CH. LENORMANT

Professeur de Pathologie externe
Chirurgien des Hôpitaux de Paris

Qui fut un maître plein de bienveillance au début de mes études médicales.

A Monsieur le Docteur R. BENSAUDE

Médecin des Hôpitaux de Paris

à qui je demeure profondément reconnaissant pour l'amitié qu'il m'a toujours témoignée.

A MM. les Docteurs WEISSENBACH et CAIN

Médecins des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur MINVIELLE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

En hommage de toute ma reconnaissance.

AVANT-PROPOS

Avant de commencer cette étude, je tiens à remercier ceux de mes maîtres, qui m'ont prodigué leur appui ou l'aide de leurs travaux personnels. C'est à eux que je dois le meilleur de cet essai.

Tout d'abord je dois nommer mon maître et ami le Dr R. Turpin, médecin des hôpitaux de Paris, dont la bienveillance ne me fit jamais défaut, tant au cours d'une préparation aux épreuves de l'internat qu'au cours de ce travail, inspiré par lui.

J'adresse le témoignage de toute ma reconnaissance au Dr Heuyer, médecin des hôpitaux de Paris, qui mit à notre disposition avec la plus parfaite amabilité les ressources de son service de neuro-psychiatrie infantile, nous donnant ainsi la possibilité d'accroître le nombre de nos observations.

Je remercie ses collaborateurs : le Dr Grenier, chef de laboratoire ; le Dr Dubost, radiologiste ; le Dr Dubar, ophtalmologiste ; Mme Roberts, directrice de l'œuvre, auprès de qui j'ai trouvé un si bon accueil. Je n'oublie pas le Dr Mahar, chef du laboratoire de radiologie à l'hôpital Trousseau, ni le Dr Jean Blum, chef de clinique ophtalmologique à la Faculté de Médecine.

Enfin, je dois remercier particulièrement le Dr Ch. O. Guillaumin, chef de laboratoire à la Faculté de Médecine, pour avoir, avec une compétence indiscutable, effectué les recherches délicates que comporte cette étude. J'associe à son nom celui de ses collaboratrices, Mlles Laurencin et Luizet. Certains des malades, qui furent l'objet de ce travail ont été dépistés à la consultation de prophylaxie anti-vénérienne de l'école de puériculture de la Faculté par le Dr R. Turpin (service du Dr B. Weill-Hallé).

C'est grâce à ces précieux concours que j'ai pu réaliser le présent ouvrage, et, s'il a quelque qualité, aux maîtres que j'ai nommés en revient le mérite.

INTRODUCTION

Lorsque Langdon Down, en 1866, décrivit pour la première fois cette curieuse affection qu'est le « Mongolisme », il fut frappé par le facies particulier, asiatique, des sujets observés et par leur arriération mentale. Aussi donna-t-il à cette maladie le nom de « Mongolian imbecility ».

Lorsque plus de trente ans après, les pédiatres français eurent connaissance de cette affection, traduisant le terme consacré en Angleterre de « Mongolian idiocy », ils lui donnèrent le nom « d'idiotie mongolienne » ; et, comme les médecins n'en sont pas à un néologisme près, ils la baptisèrent plus brièvement encore « Mongolisme ».

Cette terminologie est loin d'être parfaite. Tout d'abord, le terme « idiotie » a été très justement critiqué et l'on a fait remarquer que tous les degrés peuvent s'observer dans la déchéance intellectuelle de ces sujets. S'il existe des Mongoliens indiscutablement idiots, il en est qui sont susceptibles d'une légère perfectibilité et le plus souvent on n'observe en eux qu'une arriération mentale. Aussi le Dr Deguy intitule-t-il sa thèse, soute-

nue en 1920, « quelques particularités de l'arriération mongolienne ».

Par ailleurs ces termes de « Mongolien », de « Mongolisme » que l'usage a rendus courants sont fort impropres.

On admet aujourd'hui d'une manière à peu près générale que le Mongolisme est sans rapport ethnique avec la race mongole, qu'il ne s'agit ici que d'une similitude grossière dans la physionomie.

Ce terme peut donc conduire à des erreurs d'interprétation, sans compter que l'adjonction du qualificatif d'idiotie risque de créer une confusion fâcheuse et imméritée à l'égard de la race jaune.

Le terme « Mongoloïde » a été souvent employé pour désigner ces malades. D'après Littré et Larousse, « Mongoloïde » est un terme anthropologique signifiant « qui est propre à la race mongole ». Il ne saurait donc convenir à notre sujet. Aussi, proposons-nous de substituer à ces expressions celle de « Dystrophie pseudo-Mongolienne avec arriération mentale ». Cette terminologie dépeint plus exactement le caractère général, dystrophique, de la maladie, ainsi que la fausse ressemblance avec le facies mongolien. Toutefois, l'usage ayant rendu aujourd'hui universel le terme de « Mongolisme », et, tenant compte de son emploi plus facile, nous le conserverons au cours de cette étude. Nous n'irons pas cependant jusqu'à dire « un Mongolien », « une Mongolienne », mais nous corrigeons ce que ces mots ont d'inexact, en disant « un pseudo-Mongolien », « une pseudo-Mongolienne ».

HISTORIQUE

C'est en 1866 qu'un médecin anglais, sir John Langdon Down, travaillant à une classification nouvelle des différentes variétés d'idiotie, répartissait celles-ci d'après leur ressemblance avec certains types ethniques, Caucasiens, Ethiopiens, Malais, Mongols, etc... Il fut conduit de la sorte à donner la première description de cette affection singulière sous le nom de « Mongolian imbecility » dans les *Clinical lectures and reports of the London hospital*. Il interprétait cette variété d'idiotie comme une anomalie régressive, retour vers un type ancestral fort lointain. Mais, s'il est incontestable que revient à Langdon Down l'honneur d'avoir isolé et baptisé cette unité nosologique, il n'en est pas moins vrai que, vingt ans auparavant, Seguin, en 1846, dans son livre « sur le traitement moral, l'hygiène et l'éducation des idiots et des arriérés », publiait deux observations tout à fait typiques de Mongolisme (1).

L'affection fut d'abord presque exclusivement étudiée

(1) Ces observations sont rapportées intégralement dans la thèse de P. J. J. Dop.

dans les pays de langue anglaise : (Mitchell, en 1876, Shuttleworth, qui consacre à ce sujet une importante étude, en 1881, Telford-Smith en 1896, Ireland en 1898). Ce n'est qu'en 1899 que les premières observations sont publiées en Allemagne par Neumann. La même année Sutherland consacre d'importantes publications à l'étude de cette curieuse affection.

En 1901 Bourneville présente le premier cas de Mongolisme à la Société médicale des hôpitaux. L'individualité de cette affection ne fut pas admise sans contestation. Ballet et Dupré objectèrent qu'il ne s'agissait là que d'une variété particulière d'idiotie myxœdémateuse. Bourneville cependant put, sans difficulté, mettre en pleine lumière les caractères différentiels de ces deux affections.

Ces observations ne pénétrèrent cependant pas dans le milieu médical.

En 1903, John Muir ne cite, parmi les travaux étrangers, que deux observations en Allemagne.

C'est à M. J. Comby que revient le mérite d'avoir fait connaître en France le Mongolisme et d'avoir publié en 1903 la première étude sur cette question. Il écrit lui-même, un peu plus tard : « Jusqu'en 1904 l'idiotie mongolienne était ignorée des pédiatres français, exception faite des cas réunis par Bourneville à Bicêtre. Jusqu'à cette époque on parlait de rachitisme, de myxœdème, de crétinisme sporadique ».

Une fois cette affection connue, les travaux à ce sujet se multiplient, tant en France qu'à l'Etranger. Desgeorges en 1905 écrit sa thèse, inspirée par Bourneville,

sur « l'idiotie mongolienne ». Sérís, en 1906, écrit la sienne, inspirée par M. Comby, sur « le Mongolisme infantile ». En 1907, M. E. Apert apporte ses observations dans le *Traité des maladies familiales et des maladies congénitales*. En 1908, Mlle Lutrovnick écrit sa thèse sur « les manifestations mongoloïdes chez les enfants européens ». En 1909 M. L. Babonneix présente l'observation anatomique d'un cerveau de pseudo-Mongolien et défend l'hypothèse d'une origine syphilitique. En France, à partir de cette date, les articles consacrés à la dystrophie pseudo-Mongolienne deviennent assez nombreux. (Surtout publications de MM. Bourneville, Comby, Apert, Marfan, Babonneix. Thèses de Deguy, de Pollet, de Dop).

A l'Etranger les travaux se multiplient, surtout en Angleterre. Les noms de Stewart (1903), de Hill (1908), de Shuttleworth, de Crookshank (1913), de Weber (1917), de Thursfield (1921), de Ormond, de Rolleston, doivent être retenus parmi beaucoup d'autres.

Aux Etats-Unis d'Amérique les publications deviennent nombreuses à dater de 1917. Nous citerons les travaux de H. C. Stevens, de Mac Clelland et Ruh, de H. Goddard, de Hermann, d'Iwing Pardee, de Mac Lean, de D. C. Mebane, de Strauch, etc...

En Allemagne on s'occupe aussi de la question (Neumann, Siegert, Cassel, Dollinger, Fisher, Pfaundler, Weigandt, Vogt, Unger, Kassowitz, etc...)

La Hollande a également apporté sa contribution à ces recherches et les noms de Bolk, Halbertsma, Murk Jansen et Van der Scheer ne sont pas parmi les moins connus.

La littérature des pays de langue latine est beaucoup moins fournie sur ce sujet. Est-ce parce que, comme sembleraient le prouver les statistiques, l'affection est plus commune dans les races anglo-saxonnes que dans les races latines; ou simplement parce que, dans ces pays, le Mongolisme a été l'objet d'études plus tardives ?

En Italie, Berghinz, Cozzolino, Pentagna, Verga, se sont particulièrement occupés de la question.

En Espagne et en Amérique Latine nous citerons S. Cavengt, Zubizaretta, Vivaldo et Barrancos, Velasco Blanco, etc...

Les médecins suisses ont apporté aussi une importante contribution à l'étude de cette maladie et nous devons mentionner P. Bourdillon, Frey et N. Spühler.

Nous indiquerons enfin les monographies les plus importantes à notre connaissance, relatives à cette étude : La revue générale de M. Comby dans *Les Archives de Médecine des enfants*, n° 1, janvier 1927. L'article de M. le Pr Marfan dans le *Traité des maladies de la première enfance*, 1928. La thèse de P. J. J. Dop De l'étiologie dans l'arriération mongolienne, Paris 1924. *The problem of the Mongol*, par R. M. Stewart dans *Proceedings of the royal society of médecine*, t. XIX, page 11, 1925-26. *Beiträge zur kenntnis der Mongoloiden Missbildung*, de W. M. Van der Scheer, 1927.

ETUDE CLINIQUE

Définition

Le Mongolisme ou dystrophie pseudo-mongolienne, est une affection congénitale, caractérisée par l'association de troubles psychopathiques à un facies étrange, comparable à celui de la race mongole.

Il est rare que les troubles mentaux de ces sujets atteignent l'idiotie complète. Il s'agit le plus souvent d'une arriération mentale, dont les traits assez particuliers ne se constatent que lorsque l'enfant est assez avancé en âge.

Répartition. Fréquence

Pendant longtemps on crut que le mongolisme était une tare particulière aux races blanches, ainsi que l'avait énoncé J. Muir en 1903. Ce n'est qu'en 1922 que H. Tumpeer démontrait l'existence de la dystrophie pseudo-mongolienne dans la race mongole et prouvait que les traits particuliers de l'affection n'étaient pas masqués par les caractères ethniques.

Peu de temps après, Adrien Bleyer publiait l'observa-

tion de deux cas de Mongolisme chez des enfants de race noire.

Depuis, les cas observés, tant chez des asiatiques que chez des nègres, ont montré qu'aucune race n'était indemne de cette affection.

Crookshank avait émis la pensée que le Mongolisme ne survenait pas chez les Sémites, ce qui n'empêchait pas Ch. Hermann de compter, en 1925, 50 cas survenus chez des Israélites.

Bien plus, certains auteurs ont avancé que cette dystrophie se montrait avec un maximum de fréquence dans la race juive (Brushfield).

Au point de vue de sa distribution en Europe, on peut remarquer que les cas de Mongolisme semblent plus fréquents dans les races anglo-saxonnes, scandinaves et slaves que dans les races latines. Cela ne tient-il pas au fait que, selon l'expression de M. Comby, l'Angleterre est « le berceau du Mongolisme » et que l'étude de cette affection a pris dans ce pays une importance plus grande ?

Crookshank estime que les cas de Mongolisme prédominent dans le Sud de l'Angleterre, région qui fut touchée, il y a environ 2.500 ans, par une invasion asiatique (assertion qui a été contestée par F. C. Shrubbsall).

Kovalesky, après étude de la répartition des pseudo-Mongoliens en Russie, les trouve en plus grand nombre dans les districts occupés par la race kalmouke et plus nombreux en Russie que dans les autres nations européennes.

Toutes les classes sociales peuvent payer leur tribut au Mongolisme. Shruballs, dans une statistique portant sur 310 cas recensés à Londres, constate que souvent la classe sociale des parents est au dessus de la masse (artisans, clergé, marine, police).

Quelle est la fréquence de l'affection ? Il est difficile de répondre, les statistiques n'étant pas nombreuses et ne concordant guère. En Russie, d'après Kovalesky, on observait 10 pseudo-Mongoliens pour 100 idiots. Ce chiffre serait doublé dans les districts de race tartare.

En Angleterre la proportion serait de 5 % (Langdon Down) à 10 % suivant les statistiques. Elle serait à peu près la même aux Etats-Unis et en Scandinavie. Moins fréquente en France, l'affection s'observerait dans moins de 5 % du nombre des idiots (Comby). En Italie, les chiffres varient de 5 % (De Sanctis) à 3,2 %. En Suisse, 8 % (Spühler). C'est l'Allemagne qui détient le chiffre le plus bas avec 1 %.

Quant à la fréquence générale de l'affection, Gallo l'estime à 2,7 ‰. (94 pseudo-Mongoliens sur 35.000 enfants hospitalisés).

On peut donc dire que cette maladie est rare, mais non exceptionnelle, et que tous les médecins devraient actuellement la connaître.

Les garçons sont-ils plus souvent atteints que les filles ? Il semblerait que oui. M. Comby compte 51 garçons pour 44 filles ; Gallo 54 garçons pour 40 filles ; M. de Biehler 40 garçons pour 10 filles. Nous-mêmes avons observé 14 garçons pour 7 filles. Par contre Cozzolino compte 18 garçons pour 50 filles.

On a beaucoup discuté sur la recrudescence de l'affection dans les pays belligérants, durant les années de guerre, et on a voulu même tirer de là des déductions étiologiques. Brushfield a fait remarquer qu'on avait hospitalisé au Fountain mental hospital, dans les quatre années précédant la guerre, 33 pseudo-Mongoliens, que ce chiffre est monté à 54 cas pendant les quatre années de guerre et est retombé à 11 cas, au cours des quatre années suivantes. Mais par contre, dans les pays non belligérants on a constaté une augmentation progressive du nombre des cas. S. Cavéngt a observé une même progression en Espagne ; et, en Suisse, N. Spühler a vu les cas passer de 18, entre 1912 et 1920, à 41, entre 1920 et 1928.

Aussi sommes-nous d'accord pour penser avec ces auteurs que l'augmentation des cas de Mongolisme avec le temps n'est qu'une apparence. C'est parce que l'affection est mieux connue, plus fréquemment dépistée, que la sombre liste s'allonge.

DESCRIPTION CLINIQUE *

1° Le facies pseudo-Mongolien

Ce n'est pas un des traits les moins curieux de cette étrange maladie que la ressemblance frappante qui unit entre eux « tous les membres de la famille mongolienne ». Sans exception les auteurs ont insisté sur ce point. Quand on a vu une fois un pseudo-mongolien, on est capable de les reconnaître tous. Leur morphologie, leur facies sont véritablement stéréotypés, au point que nous avons vu des mères de pseudo-mongoliens reconnaître, dans la salle d'attente, les autres enfants atteints de cette affection.

Voici en quels termes M. Comby rapporte l'origine de sa première observation :

« En mars 1903 on me conduit un petit garçon de douze mois, que je crois atteint de myxœdème. Après avoir prescrit de la thyroïdine, je suis obsédé par son facies ; j'y pense la nuit : et, ayant rencontré dans un mémoire américain la photographie d'un Mongolien, je suis

(*) Nous avons fait dans ce chapitre de larges emprunts à l'article de M le P^r Marfan, paru dans le *Traité des maladies de la première enfance*,

éclairé. J'écris à la mère de me ramener son enfant. C'est le premier Mongolien qu'il m'était donné de reconnaître. A partir de ce moment, je crois n'en avoir laissé échapper aucun ».

On peut dire que, grossièrement, ces enfants ressemblent à de petits Chinois. Leur visage est aplati et rond, « en pleine lune » et dans ce visage les yeux donnent à la physionomie son aspect caractéristique (V. fig. 1). Les orbites sont plus écartées l'une de l'autre que normalement. Le rebord orbitaire est peu saillant.

Les paupières, minces, sont souvent le siège d'une inflammation chronique et les cils, de ce fait, sont rares,. Elles portent parfois sur leurs bords des squames furfuracées. Elles limitent une fente palpébrale étroite, dont l'axe est oblique de haut en bas et de dehors en dedans. Ce signe, cependant bien caractéristique, peut manquer et l'axe des fentes palpébrales peut avoir une direction horizontale ; mais, *ce qui ne fait jamais défaut*, c'est l'étroitesse de cette fente palpébrale, ces « yeux en amande » (fig. 2).

Ces anomalies palpébrales sont encore exagérées par la présence d'une forme spéciale d'épicanthus. Voici la description donnée par Crookshank. Il s'agit d'un pli cutané « of loose skin », oblique de bas en haut et de dedans en dehors, situé juste au-dessus de la paupière supérieure et plus marqué à son angle interne ».

Ce repli, qui rappelle la « bride » de la race jaune, forme comme une troisième paupière. C'est un signe assez fréquent et très caractéristique, mais qui tend à disparaître avec l'âge (fig. 5).



FIG. 1. — *Obs. n° V*



FIG. 2 — *Obs. n° XIII*



FIG. 3. — *Obs. n° XIII*

Les globes oculaires sont animés de mouvements parfois irréguliers, avec secousses nystagmiformes. On observe souvent de la conjonctivite. La couleur de l'iris varie, bien que les yeux bleus semblent prédominer. Ils offrent alors un aspect tacheté, dû à la répartition irrégulière du pigment, et sur lequel Langdon Down, le premier, attira l'attention.

Le front peut, assez souvent, présenter des rides, contrairement à l'opinion de Crookshank, ainsi que l'avaient déjà observé Langdon Down et Stewart (fig. 6).

La dépression existant à la racine du nez est assez caractéristique (fig. 3).

Celui-ci est court, les narines sont larges, ouvertes en avant et en bas.

Cette configuration semble due au développement insuffisant de l'os nasal de chaque côté, remplacé par une apophyse venue de l'os frontal.

Les lèvres, grosses, éversées, donnent à la bouche un aspect particulier « en museau ». Souvent entr'ouvertes, elles livrent passage à la langue (fig. 2 et 3). Celle-ci, parfois, augmentée de volume, est sillonnée de nombreuses et profondes fissures, surtout dans le sens transversal, réalisant l'aspect de la « langue scrotale ». On constate aussi l'existence de ces fissures sur les lèvres (fig. 1). « La langue scrotale peut être considérée comme un des signes les plus caractéristiques de mongolisme, mais ce serait une erreur de croire qu'on ne la trouve dans aucune autre variété d'idiotie. Elle se voit fréquemment chez les hérédosyphilitiques » (Stewart).

Si l'on examine la bouche des pseudo-mongoliens, on

est frappé par l'état défectueux de la dentition. Qu'il s'agisse de première ou de deuxième dentition, il se produit un retard considérable dans l'apparition des dents, certaines pouvant manquer définitivement. De plus, on ne constate aucune régularité, non seulement dans la situation, les dents se chevauchant ici et laissant là un intervalle entre elles, mais encore dans la forme.

Elles peuvent présenter les aspects les plus variés. Le plus souvent elles sont petites, pointues, cannelées, recouvertes d'un enduit calcaire. Leur carie est fréquente et précoce.

La cavité naso-pharyngienne est petite et basse. La voûte du palais est haute et étroite, souvent ogivale, et l'on a pu penser que la protusion de la langue, si souvent observée, pouvait être expliquée par la réduction de capacité de la cavité bucco-pharyngée. Souvent des amygdales volumineuses contribuent encore à réduire celle-ci.

On constate quelquefois du prognathisme inférieur et « la mâchoire offre une forme plus arrondie et plus saillante latéralement que chez un enfant normal » (Stewart).

L'oreille de l'enfant pseudo-mongolien possède aussi des caractères bien particuliers. Le pavillon en est petit, mou, mal ourlé et de forme arrondie. Souvent le lobule fait défaut et l'aspect est celui d'une « oreille de singe » en forme de conque. Ces malformations auriculaires sont loin d'être constantes ; mais *un signe nous a semblé ne jamais faire défaut*, c'est la soudure et le manque de développement du lobule de l'oreille (fig. 3).

La peau du visage est souvent de teinte grisâtre, mar-

brée de taches rouges aux pommettes et au menton. Elle prend parfois un aspect craquelé au pourtour de la bouche.

Caractère important : Les cheveux sont toujours bien fournis, en général gros et lisses (fig. 2). La couleur blonde semble nettement dominer.

Sur 21 sujets examinés, nous avons trouvé 16 blonds.

Les sourcils sont également fournis et dessinent une courbe normale.

Nous n'avons pas retrouvé, d'une manière générale, ces sourcils arqués, à la manière de la race mongole, que Stewart a observés chez les pseudo-Mongoliens.

Ce facies, si particulier qu'il permet à première vue de poser le diagnostic, est déjà perceptible dès la naissance. M. Marfan cite le mot d'une grand'mère, qui, devant son petit-fils nouveau-né s'écria : « C'est un petit Chinois ! »

Une maman nous déclara que son mari l'avait plaisantée sur son goût pour les Annamites, en voyant son dernier-né, un pseudo Mongolien.

En effet, l'obliquité des fentes palpébrales, l'écartement des orbites, le nez à peine apparent et écrasé, la brachycéphalie, permettent dans certains cas d'identifier, dès sa naissance, le pseudo-Mongolien.

Ajoutons que ces faits sont plutôt rares et que, dans l'immense majorité des cas, c'est beaucoup plus tardivement que la mère amène son enfant au médecin. Le symptôme qui l'alarme est l'insuffisance psychique.

2° L'insuffisance psychique

C'est l'élément complémentaire essentiel, indispensable pour qu'on puisse parler de mongolisme, et nous verrons plus loin l'importance que prend cette définition, quand nous aborderons l'étude étiologique de cette affection.

Le déficit intellectuel ne peut être apprécié dans toute sa pauvreté que chez l'enfant déjà grand. Toutefois *dès le premier âge*, certaines anomalies retiennent l'attention.

Le nourrisson pseudo-Mongolien pleure peu ; il s'agite parfois avec des mouvements vifs et désordonnés. Il ne demande pas à téter et montre quelquefois une telle difficulté à le faire qu'il faut alors le nourrir à la cuillère ou à la sonde. Agé de quatre ou cinq mois, il est encore insensible aux excitations extérieures. « Il ne sourit jamais, au contraire d'un nourrisson normal » (Marfan). En général, à partir de six mois, il reconnaît sa mère et ses familiers. Après un an, il peut répondre à l'appel de son nom, mais son attitude est étrange. « Inattentif à ceux qui l'entourent, il regarde longuement ses mains ouvertes à la hauteur de ses yeux et s'absorbe dans cette contemplation » (Marfan). A partir de trois ans, la parole peut se développer suffisamment pour prendre des caractères spéciaux : rare, rapide, mal articulée, même explosive. Le ton est guttural et sourd.

La parole du pseudo Mongolien est tout à fait caractéris-

tique et constitue un des éléments les plus importants pour établir le diagnostic.

Un tel enfant ne fait, en avalant une partie de ses mots, que des phrases courtes et sans suite. Il répète presque toujours le terme qu'on vient de prononcer devant lui. Cette écholalie est, elle aussi, assez particulière.

On montre sa mère au petit malade âgé de huit ans.
— « Qui est ça ? » — Réponse : « maman » — Demande ;
« Est-ce que c'est ton papa ? » — Réponse : « papa » —
Demande : « Est-ce que c'est ton petit frère Roger ? »
— Réponse : « Roger »,

Le pseudo-Mongolien cependant n'est pas un être purement végétatif comme l'idiot myxœdémateux. Il est propre et l'analyse de ses fonctions psychiques à partir de quatre ans permet en général d'en mesurer le déficit.

La plus altérée de toutes les facultés intellectuelles est la faculté d'attention. Cette qualité dominante de l'intelligence est chez ces sujets manifestement inférieure.

L'attention spontanée est très fragile. En quelques secondes le visage du pseudo-Mongolien prend des expressions différentes. L'attention volontaire, fondement de toute éducation, n'est pas moins altérée. Elle est le plus souvent même à peu près nulle et rend les examens médicaux de ces sujets parfois bien difficiles. La plupart de ces malades ne sont donc guère éducatibles et *leur inaptitude au calcul est en général complète.*

Sur 11 enfants pseudo-Mongoliens de 6 à 14 ans, nous n'en avons pas trouvé un seul qui fût capable de comp-

ter sans erreur jusqu'à vingt. Sur 5 autres, âgés de 14 à 20 ans, nous n'en avons trouvé que deux, âgés de 14 et 15 ans, sachant compter et faire des additions n'excédant pas deux chiffres. Mesuré par les tests de Binet et Simon, l'âge mental n'a jamais dépassé 6 à 7 ans. Il oscille le plus souvent entre 4 et 5 ans pour des enfants de 6 à 14 ans.

La mémoire, par contre, est meilleure, mais elle semble souvent s'exercer comme une mémoire inconsciente et peut masquer en partie le déficit intellectuel.

On demande à un petit malade âgé de 7 ans : « Qu'est-ce que c'est que ça ? » — Réponse : « une plume ». — Question : « A quoi ça sert ? » — Pas de réponse. — Question : « Est ce que ça sert à faire de la musique ? » — Réponse : « musique ». Le mot est accompagné d'un signe d'approbation de la tête et d'un sourire.

Car c'est une des caractéristiques bien curieuses de cette maladie que ce goût pour la musique, — absolument de règle chez ces sujets, — qui les attire vers les lieux où ils en entendent et qui fait naître sur leur face curieuse un large sourire. M. Babonneix a rapporté le cas bien connu d'une pseudo-mongolienne, qui ne reconnaissait pas ses parents, mais se portait au devant du professeur de piano de sa sœur, en dansant et en battant la mesure. Ce goût pour la musique semble souvent s'accompagner d'un goût pour la danse, mais là, comme ailleurs, la faculté d'attention est courte et l'enfant a vite cessé d'écouter ce qui semblait d'abord lui procurer un si vif plaisir.

Ces sujets s'orientent mal dans le temps et parviennent

rarement à lire l'heure. Par contre ils s'orientent mieux dans l'espace. En général les pseudo-mongoliens de 6 à 7 ans savent où ils sont, connaissent l'emplacement de leur maison et peuvent retrouver des trajets simples.

Il existe de grandes différences, suivant les auteurs, dans l'appréciation du caractère de ces anormaux. Il est classique de dire que l'enfant pseudo-Mongolien passe par deux phases successives : une première période de calme, d'apathie, s'étendant de la naissance à l'âge de 6 à 7 ans ; et succédant à la première, une période d'agitation physique et psychique.

Il nous a semblé que cette conception ne répondait pas exactement à la réalité et nous pensons qu'il existe deux catégories bien distinctes parmi les arrières pseudo-Mongoliens : les calmes et les agités. *Ces groupes ne correspondent pas à des modalités d'évolution, mais bien à des formes cliniques stables.*

Les sujets calmes semblent de beaucoup les plus nombreux. Ce sont des enfants doux et affectueux, et ce caractère facile explique la tendresse et l'attachement des mères à ces pauvres êtres disgraciés. Ils sont apathiques et se laissent examiner pendant un temps assez long sans bouger, sans impatience. Ils endurent même de petites souffrances, telle une prise de sang, sans pleurer, sans s'agiter. Ils obéissent avec docilité. Ils rient rarement et presque jamais bruyamment ; leurs pleurs, assez rares, sont silencieux.

Ils ne sont ni timides ni craintifs et n'ont pas peur des étrangers (ainsi qu'on l'a avancé). En effet ils sont susceptibles d'un attachement assez rapide, ainsi que

nous l'a montré un de ces petits malades, qui nous tendait les bras en nous apercevant.

Leur face, aux yeux bridés, reflète souvent une euphorie que Sutherland avait remarquée, en disant que « la face souriante de l'imbécile Mongolien exprime la possession d'une source de joie intérieure ». Ces enfants n'aiment pas le jeu et ne recherchent pas la compagnie des autres enfants.

Ils ont parfois un instinct d'imitation assez développé et Dop a voulu voir en eux, avec quelque exagération, « des artistes caricaturistes d'un réel talent ».

Chez les filles il est un sentiment qui se développe de bonne heure, bien avant la parole, celui de la coquetterie ; et cela n'est pas fait pour nous surprendre. Une petite pseudo-Mongolienne de huit ans, ne sachant pas compter, savait très bien trouver la boîte de poudre de riz et le bâton de rouge de sa mère. Ces malades sont en général assez maladroits de leurs doigts et on doit renoncer à leur faire exécuter un travail manuel un peu délicat.

Au contraire des précédents il existe des pseudo-Mongoliens agités. De ceux-ci on ne peut rien obtenir, pas mêmes les secondes d'attention nécessaires à l'examen d'un fond d'œil. Incapables de tenir en place, ils touchent à tout, crient et se débattent, dès qu'on cherche à les faire demeurer tranquilles. Ils sont coléreux et butés. Malgré cela ils ne sont pas craintifs et semblent s'intéresser plus facilement au monde extérieur.

Cet état est permanent. En effet nous avons observé 6 pseudo-Mongoliennes, âgées de 8 à 11 ans, qui avaient

toujours été des enfants calmes. Il en était de même pour 9 garçons, âgés de 7 à 19 ans. Au contraire nous avons observé un sujet de 2 ans très agité ; d'autres âgés de 7 à 8 ans n'avaient jamais été paisibles.

3° Les troubles morphologiques

Complétant les deux traits essentiels de l'affection, facies pseudo-Mongolien et insuffisance psychique, l'étude du système ostéo-musculaire met en valeur (en dehors des troubles de croissance, que nous étudierons plus loin) de nombreuses anomalies très significatives.

Le CRANE présente des caractères bien particuliers. Il est petit. Sa circonférence varie dans de faibles proportions ; de 49 à 53 centimètres chez des enfants de 8 à 19 ans. Il est brachycéphale. Le diamètre antéro-postérieur (DAP) varie, chez les sujets observés, de 159 mm. à 166 mm. ; la normale variant de 170 à 186 mm. (Bertillon). Le diamètre transverse (DT) varie de 136 mm. à 150 mm., pour une normale de 144 à 152 mm. Nous avons trouvé, par exemple, chez un enfant de 9 ans un DT de 150 pour un DAP de 165. La brachycéphalie est considérable. La normale à cet âge est : $DT = \frac{144}{DAP} = 175$ (Bertillon). Chez un garçon de 11 ans, nous avons trouvé un DT de 146 mm. pour un DAP de 166 mm. La normale est de 146 pour le DT et de 177 pour le DAP.

La microcéphalie et la brachycéphalie sont dues, comme on le voit, à la réduction du DAP qui est *toujours très inférieur à la normale*. Quant au DT il est souvent

un peu inférieur, parfois égal, et parfois même supérieur à la normale.

Le front est souvent proéminent sur la ligne médiane, au niveau de la suture métopique et cette anomalie contraste avec l'absence de bosses latérales. Les fosses temporales sont saillantes. L'occiput est plat et se continue en ligne droite avec la nuque. Ce « méplat occipital » est caractéristique (fig. 3).

Le cou est massif, court et souvent, de chaque côté de la nuque, la peau forme deux bourrelets verticaux.

Le thorax présente presque toujours des déformations, de type rachitique. Il affecte parfois la forme « en carène », plus souvent « en entonnoir ». Il est creusé d'une gouttière médio-sternale et l'appendice xyphoïde fait souvent défaut.

La colonne vertébrale est droite, ne dessinant pas les courbures dorsales et lombaires normales et Stewart a insisté sur la constance de ce symptôme.

L'abdomen est volumineux. Il est, disent les classiques, flasque et déficient, souvent aggravé d'une hernie ombilicale. Nous n'avons rencontré que deux fois ce type (obs. XIV et XXI). Au contraire la plupart de nos sujets avaient une sangle abdominale assez résistante.

Les membres sont courts et trapus, souvent diminués dans leur segment rhizomélisque. Il en résulte un allongement proportionnel du tronc par rapport aux jambes.

Le rapport $\frac{\text{buste}}{\text{taille}}$ est, chez l'adulte normalement constitué, voisin de 0,53. Ce chiffre, parfois appelé coefficient thoracique, est différent selon l'âge du sujet. « La taille

doit la plus grande part de son développement, avant la puberté, aux membres inférieurs ; après la puberté, au buste » (loi de Godin). Donc l'élévation de ce coefficient n'a que plus de valeur chez l'enfant.

Nous avons obtenu des chiffres, variant de 0,54 à 0,57 chez des enfants au-dessus de 9 ans. Au-dessous de cet âge les chiffres variaient de 0,57 à 0,71.

LES MAINS offrent un aspect tout à fait particulier. Elles sont larges, terminées par des doigts gros et courts, carrés à leurs extrémités, réalisant une « main en battoir ». Le pouce et l'auriculaire sont notablement plus courts que normalement. Le petit doigt est souvent incurvé vers l'annulaire (auriculaire en parenthèse) (fig. 4).

Crookshank a insisté sur ce fait qu'à la paume de la main les deux plis cutanés inférieurs (lignes transversales) se réunissent en un seul, comme chez certains singes. Cet auteur a trouvé une telle anomalie dans 25 % des cas de Mongolisme.

Nous n'avons jamais constaté l'existence de ce pli de flexion unique ; mais, dans 2 cas (obs. XIV et XVI), les 2 plis de flexion convergeaient vers le bord radial de la main, pour se réunir en une même ligne vers la moitié du parcours.

L'ASPECT DES PIEDS est également anormal. Ils sont courts, larges et grossiers, avec des orteils peu développés. La voûte plantaire est fréquemment effondrée. Il existe très souvent un large espace séparant le gros orteil du second. Ce dernier est quelquefois anormalement développé et dépasse le premier orteil, qui est en adduction.

Ce qui caractérise surtout le pied du pseudo-Mongolien, c'est le fait que la ligne qui joint l'extrémité des orteils est à peu près perpendiculaire à l'axe du pied.

Stewart a décrit une ligne tracée sur la plante du pied, qui va du premier espace interdigital vers le talon.

Le pied des pseudo-Mongoliens est le plus souvent court, par rapport à la taille, et ce fait est d'autant plus accusé que le sujet est plus âgé. Un de nos sujets, âgés de 19 ans, avait un pied d'une longueur de 215 mm., la moyenne étant, pour une taille telle que la sienne de 231 mm.

Un autre, âgé de 15 ans, avait un pied de 230 mm. pour une normale de 249 mm. Mais nous avons constaté des exceptions : une pseudo-Mongolienne, âgée de 10 ans, avait un pied de 230 mm. alors que la moyenne pour sa taille et de 204 mm..

L'HYPOTONIE MUSCULAIRE est une des caractéristiques les plus curieuses de ces malades. Jointe à la laxité articulaire, elle leur permet de prendre les attitudes les plus invraisemblables (fig. 5). Ils affectionnent particulièrement la position assise « en tailleur ». Un de nos petits malades, âgés de 5 ans, se grattait l'oreille avec le gros orteil.

Cette hypotonie musculaire s'accompagne d'une diminution de la force musculaire, que l'on peut constater par le dynamomètre. Mlle A. Perazzo a trouvé chez un enfant de 8 ans : 2 kg. 5 pour la main droite, 1 kg. 5 pour la main gauche, 3 kg. 5 pour les deux mains ; chez un enfant de 15 ans MD = 9 kg., MG = 6 kg., DM = 9 kg.

LA PEAU est sèche, rugueuse, un peu épaisse. Sur les membres elle présente parfois des taches de cyanose livide, analogues à celles du livedo.

LES ONGLES sont de mauvaise qualité, striés, sans transparence et cassants.

4° Les troubles viscéraux

Ils sont moins importants que les troubles morphologiques que nous venons d'étudier.

L'APPAREIL DIGESTIF fonctionne de manière satisfaisante, en dépit d'une constipation assez fréquente. Les pseudo-Mongoliens sont habituellement gloutons.

LES FONCTIONS RESPIRATOIRES sont peu troublées, hormis les cas fréquents où des végétations adénoïdes viennent aggraver un rétrécissement des fosses nasales (Obs. XVIII). La respiration de ces enfants est bruyante pendant le sommeil et souvent même pendant l'état de veille.

L'APPAREIL GÉNITAL est souvent rudimentaire. La cryptorchidie n'est pas rare. Nous l'avons constatée 3 fois chez des enfants âgés de plus de 5 ans (Obs. III, enfant de 5 ans. Obs. XIV, ectopie unilatérale chez un enfant de 10 ans. Obs. XXI, ectopie unilatérale chez un garçon de 19 ans). Les caractères sexuels secondaires sont souvent défaut. Cependant nous avons observé un garçon de 14 ans et un autre de 16 ans, dont l'appareil génital était tout à fait normal. Une fille de 15 ans était réglée depuis un an et avait des seins bien développés.

LES FONCTIONS NERVEUSES DE LA VIE DE RELATION ne sont

guère altérées. On a signalé de l'hyperexcitabilité neuromusculaire. Nous avons constaté plus souvent l'existence de réflexes rotuliens paresseux, faibles et lents.

L'APPAREIL CIRCULATOIRE semble plus défectueux. Il est de règle de constater chez les pseudo-Mongoliens de l'algidité et de la cyanose des extrémités. Leur tension artérielle est basse. Stewart a trouvé que, dans plus de la moitié des cas observés, la pression systolique n'excédait pas 90 mm. et que, chez 3 de ces malades, elle était inférieure à 80 mm.

Mais, ce qui est surtout intéressant, c'est la fréquence des anomalies congénitales du cœur. Il n'est pas rare, en auscultant ces sujets, d'entendre dans la région précordiale, un souffle puissant, traduisant l'existence d'une cardiopathie congénitale. M. Comby estime qu'on la rencontre 1 fois sur 6 ou 7 pseudo-Mongoliens examinés. Le plus souvent il s'agit d'une communication interventriculaire, plus rarement d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire, d'une persistance du canal artériel.

M. Marfan a observé 3 fois une communication interventriculaire et une fois la maladie bleue. H. Thursfield a constaté 7 cas de cardiopathie parmi 42 cas de Mongolisme. Nous-même en avons relevé un cas sur 21 observations (Obs. IV). On voit donc que cette éventualité est relativement fréquente.

Sur 8 cœurs de pseudo-Mongoliens, autopsiés par Brushfield, 7 présentaient un foramen ovale apparent, dont 4 communiquaient par une large ouverture circulaire et 3 par une ouverture valvulée.

Rappelons enfin la monstruosité, observée par Chartier, d'un cœur possédant une oreillette unique, communiquant largement avec le ventricule gauche et également avec le ventricule droit, très réduit.

5° Les troubles oculaires

Ils furent signalés pour la première fois en France par M. E. Apert. Ils sont constants chez les pseudo-Mongoliens. Outre la blépharite et la conjonctive, si fréquentes que nous les avons signalées en décrivant le facies de ces malades, on rencontre souvent des troubles de l'acuité visuelle. L'hypermétropie est habituelle. Nous l'avons rencontrée 6 fois pour 3 cas de myopie.

Brushfield considère que le strabisme est de règle, à un degré plus ou moins accentué chez tout pseudo-Mongolien. (fig. I). Le ptosis, le nystagmus sont communs. Trois de nos malades avaient des secousses nystagmiformes spontanées.

LA CATARACTE s'observerait assez fréquemment chez les pseudo-Mongoliens. Pearce, Rankine et Ormond attirèrent les premiers l'attention, en 1910, sur cette complication. D'après ces auteurs, elle ne s'observerait jamais dans la première enfance et n'apparaîtrait que tardivement, vers 8 ou 9 ans. Dans les variétés les moins accusées, les opacités consistaient en petits points dans la partie corticale de la lentille, sous la capsule, plus près de la face antérieure que de la face postérieure. Dans les cas avancés, les opacités formaient deux couches entourant un noyau clair. Jamais ces opacités

n'arrivaient jusqu'à l'équateur du cristallin. D'après ces auteurs, on peut donner le nom de cataracte lamelleuse ou zonulaire aux cas avancés et de cataracte punctiforme aux cas légers.

Ormond, aux asiles de Earlswood et Darent, aurait trouvé des opacités cristalliniennes dans 50 % des cas de Mongolisme.

Cependant, l'existence de la cataracte congénitale ne peut être mise en doute. F. Parkes Weber a vu une cataracte congénitale chez un pseudo-Mongolien de 13 mois, Israélite. H. Rowe Jeremy, chez un pseudo-Mongolien de 3 semaines, également Israélite, a constaté l'opacité totale des deux cristallins. Van der Scheer trouva des opacités cristalliniennes dans 100 % des cas chez des sujets ayant dépassé 17 ans.

« L'aspect de la cataracte mongoloïde, vue à la lampe à fente, est assez caractéristique. On aperçoit dans toutes les couches du cristallin des opacités floconneuses ou punctiformes et souvent un trouble blanc, de forme stellaire. Dans d'autres cas on observe une cataracte de la suture embryonnaire, qui serait absolument spéciale à l'idiotie mongolienne ». (P. Rivoire). Cet auteur classe la cataracte des pseudo-Mongoliens dans la même classe que la cataracte tétanique.

Nous n'avons pu constater chez les 15 malades, que nous avons fait examiner, aucune opacité cristallinienne.

Cozzolino a insisté sur la dépigmentation choroïdienne, prédominant autour de la papille et de la macula.

Dans 7 de nos observations le fond d'œil était, en effet, légèrement dépigmenté. Dans 2 cas les papilles étaient pâles, dans 2 autres cas il y avait un liseré bleu de dépigmentation péripapillaire.

6° **Examen de la sensibilité auditive**

Nous devons à l'obligeance de Mme le Dr Stepowska nos données sur la recherche de la sensibilité auditive des pseudo-Mongoliens. Cette étude permet de déterminer non seulement l'acuité auditive, mais encore l'attention et la mémoire auditives. Elle nous donne également la possibilité d'apprécier l'excitabilité auditive c'est-à-dire la vitesse de la réaction.

Les tests employés pour obtenir la mesure précise de la sensibilité auditive sont de 3 sortes : les bruits, les sons musicaux, la parole. Pour procéder à l'examen, on fait asseoir le sujet, tournant le dos à l'examineur.

1° Pour établir la sensibilité aux bruits, celui-ci frappe des coups sur un tambour, sur une table, etc.. Il procède progressivement, en commençant par deux coups égaux. Le sujet examiné, qui dispose des mêmes instruments que l'examineur doit reproduire les bruits avec leur rythme et leur puissance. Puis on fait varier l'intensité (coups faibles et coups forts) et le rythme (durée variable entre les coups).

L'examen, simple au début, composé de 2 bruits, un fort et un faible, espacés d'une seconde, devient progressivement plus difficile.

L'étalonnage de Lazar, établi d'après l'âge, permet de conclure à l'âge auditif du sujet.

2° L'examen de la sensibilité auditive aux sons musicaux succèdera au précédent. On obtiendra des sons aigus au moyen d'un instrument (flûte, harmonica, etc.) des sons graves au moyen d'un autre instrument (trompette d'enfant). L'épreuve se fait d'une façon identique à celle des bruits, les sons graves correspondant aux bruits forts, les sons aigus aux bruits faibles.

3° En ce qui concerne la sensibilité auditive à la parole, on emploie des chiffres et des mots, dont le nombre va en augmentant.

Les expériences faites sur les enfants arriérés montrent chez ceux-ci une diminution de la mémoire et de l'attention auditives, qui s'accompagne presque toujours d'un ralentissement de l'excitabilité des voies auditives. Le syndrome peut être dénommé « débilité auditive ». Il correspond presque constamment à l'âge mental du sujet.

Parmi les arriérés, les pseudo-Mongoliens présentent des particularités intéressantes. Leur sensibilité auditive à la parole est très faible. Ils sont incapables de répéter successivement deux ou trois chiffres ou quelques mots. Les tests plus compliqués ne sont jamais réussis. Ce faible résultat serait-il dû aux troubles de la parole ? Cela semble probable, si l'on considère l'examen de la sensibilité auditive aux bruits et aux sons musicaux. En effet, les résultats chez les pseudo-Mongoliens, à ce point de vue, sont supérieurs à ce qu'on pourrait attendre d'eux. Ils dépassent toujours ceux

obtenus au point de vue mental. On peut être étonné de voir un pseudo-Mongolien de 10 ans, présentant un âge mental de cinq ans, faire des tests de bruits et de sons musicaux, correspondant à un âge de 7 ans. Mais, il y a lieu d'ajouter que, comme chez tous les arriérés, l'excitabilité auditive présente un ralentissement appréciable (140 à 90 secondes). La fonction auditive des pseudo-Mongoliens paraît donc supérieure aux autres fonctions intellectuelles de ces sujets.

Cette aptitude auditive permet de comprendre les dispositions des pseudo-Mongoliens pour la musique. En essayant de les éduquer, c'est sans doute cette facilité qu'il faut chercher à développer.

Les pseudo-Mongoliens sur lesquels ont porté les examens de Mme Stepowska étaient âgés d'au moins cinq ans.

EXAMENS BIOLOGIQUES ET PHYSICO-CHIMIQUES

1° La réaction de Bordet-Wassermann

Parmi toutes les recherches, suscitées par la dystrophie pseudo-Mongolienne, il n'en est pas une qui ait soulevé autant de controverses que l'étude de la réaction de B.-W.

C'est en 1913 que Gordon applique pour la première fois cette réaction à l'étude du sang de 8 pseudo-Mongoliens et n'obtient que des résultats négatifs. Holt, la même année, observe également 8 réactions négatives dans 8 cas examinés. Par contre Vaglio trouve 2 réactions + sur 4 cas.

L'importante étude de H. C. Stevens, en 1916, déchaîna la controverse. Cet auteur appliqua la réaction de B.-W au liquide céphalo-rachidien des pseudo-Mongoliens. Dans une première série de 38 cas, il obtint une réaction de B.-W + dans 21 % des cas, dans une seconde série de 18 cas, la proportion s'éleva à 33 % des cas.

Disons de suite que seul cet auteur a obtenu un pourcentage aussi élevé.

En 1917 Mac Clelland et Ruh reprirent les travaux de H. C. Stevens et conclurent qu'il y avait eu erreur de technique et que les résultats mentionnés semblaient infirmer les conclusions de l'auteur.

Mac Clelland et Ruh examinèrent à la fois le sang et le liquide C-R de 13 pseudo-Mongoliens et obtinrent des résultats entièrement négatifs.

En 1917 Ch. Hermann, travaillant sur les mêmes données, trouva des réactions négatives dans les 6 cas examinés (il s'agissait de mères de pseudo-Mongoliens).

M. Comby dans une importante étude de 69 pseudo-Mongoliens n'a rencontré que 3 fois une réaction B-W +. En 1923 Riddel et Stewart publiaient leurs résultats, portant sur l'étude du sang et du liquide C-R de 55 pseudo-Mongoliens. La réaction de B-W était uniformément négative dans le liquide C.-R. ; et chez un seul enfant on trouva une réaction + dans le sang. Depuis cette date cependant, 2 autres cas avec réaction + dans le sang ont été observés par Stewart.

En 1924 Dora Berry trouva des réactions de B.-W. négatives dans le sang de 50 pseudo-Mongoliens examinés et dans le sang de leurs mères. Sur 153 cas examinés à la clinique Mayo, pas une fois la réaction de B.-W. ne fût +.

Pour être juste, il faut dire que d'autres auteurs ont trouvé des proportions de réactions + plus élevées, mais jamais cette proportion ne dépassa la limite de 37 % (Pentagna) et fut le plus souvent beaucoup plus basse.

Pour notre part, nous avons fait systématiquement

l'étude de la réaction de B.-W., contrôlée par la réaction de Hecht (et dans quelques cas par la réaction de Vernes) dans le sang des mères de pseudo-Mongoliens et dans le sang des petits malades eux-mêmes. Quelques enfants avaient déjà eu une prise de sang; nous avons fait une réaction de contrôle.

Nos investigations portent sur 18 pseudo-Mongoliens. *Jamais la réaction de B.-W. ne fut positive*, 2 fois seulement la réaction de Hecht fut légèrement + et, dans un de ces derniers cas la réaction de Vernes fut légèrement +.

Nous avons examiné dans 19 cas le sang des mères de nos petits malades. *Jamais la réaction de B.-W. ne fut +*. 1 fois seulement la réaction de Hecht fut légèrement +, ainsi que la réaction de Vernes. Il s'agissait de la mère d'un des sujets qui avaient une réaction de Hecht légèrement +.

Nous pensons pouvoir conclure de cette étude que : Si l'on peut rencontrer dans le sang des pseudo-Mongoliens des réactions de Bordet-Wassermann ou des réactions de Hecht positives, c'est dans une limite souvent inférieure à la moyenne observée dans un service hospitalier quelconque.

2° La réaction de Lange (or colloïdal)

C'est encore H. C. Stevens qui appliqua cette méthode à l'étude du liquide C.-R. des pseudo-Mongoliens. Il constata que la précipitation se produisait dans la zone syphilitique. Ces travaux furent confirmés par Riddel

et Stewart, qui obtinrent la précipitation dans les dilutions les plus basses, correspondant au type de courbe décrit par Eskuchin sous le terme de « lués latens ». Mais les auteurs eux-mêmes avouent que « cette réaction ne peut servir de base pour établir l'origine Σ de l'affection, car les courbes énoncées, parétiques ou Σ , peuvent également se rencontrer dans une foule d'affections non Σ , telles la sclérose en plaques, la poliomyélite, l'encéphalite léthargique et la diphtérie. Bien plus, tant qu'on ne connaîtra pas mieux la signification de cette épreuve, les arguments tirés d'elle resteront sans valeur ».

3° Etude cytologique du sang

L'anémie est fréquente chez les pseudo-Mongoliens. On l'observerait dans 50 % des cas.

Quant à la formule sanguine, les auteurs ne sont pas d'accord sur ce point. Stewart déclare que « les lymphocytes, quand ils sont présents, sont en nombre infiniment plus faible que la proportion moyenne relevée chez des malades, souffrant d'affections diverses, touchant les glandes endocrines ». M. Comby, sur 28 pseudo-Mongoliens adolescents ou adultes a trouvé une lymphocytose allant jusqu'à 49 %.

Stewart a observé que la teneur en globuline variait dans des proportions normales. M. B. Gordon a trouvé dans 1 cas : G. R. : 4.140.000 G. B. : 7480 dont 72 polynucléaires, 28 lymphocytes. Hémoglobine 65 %. Dans un 2^e cas : G. R. : 4.100.000. G. B. : 16.170. Dans un cas

de L. Exchaquet et E. Bachmann la formule sanguine était normale. Hémoglobine : 100 %.

En présence du petit nombre des examens on ne peut tirer de conclusions.

4° Etude cytologique du liquide céphalo-rachidien

Les documents nous manquent pour établir une règle à ce sujet. Il nous a été impossible, chez nos petits malades, de pratiquer la ponction lombaire. Cette opération effraie encore nombre de parents qui s'y opposent. M. Heuyer nous a communiqué 3 résultats, dans lesquels la réaction cellulaire était inexistante : 1 élément par mm³ dans 2 cas. Dans 1 cas aucune réaction cellulaire.

Le taux de l'albumine était respectivement : 0,15 %, 0,16 % et 0,19 %.

La tension du liquide variait de 40 à 60. Dans les 3 cas la réaction de B. W. était négative.

5° Etude chimique du sang

Hoppe émit le premier l'hypothèse que le Mongolisme pouvait résulter d'un trouble dans le métabolisme du calcium, trouble qui aurait peut-être quelque rapport avec un changement d'activité des glandes sexuelles. M. Péhu en 1923 préconise l'emploi des extraits hypophysaires et ovariens, ceux-ci étant susceptibles, d'après lui, d'exercer une action sur le métabolisme des sels

de calcium, qui pourrait être à la base de cette affection. P. Rivoire pense que la cataracte des pseudo-Mongoliens est analogue à la cataracte de la tétanie, et pourrait être attribuée à un trouble du métabolisme calcique.

1) DOSAGE DU CALCIUM TOTAL DANS LE PLASMA SANGUIN.

M. Ch. O. Guillaumin a bien voulu pratiquer pour nous 11 dosages du calcium chez des pseudo-Mongoliens, âgés de 7 à 16 ans.

Le dosage a porté sur 5 à 10 cc. de sang prélevé par ponction veineuse et coagulé tel quel en tube bouché. Technique à l'oxalate d'ammonium de Ch. O. Guillaumin (1).

Rappelons que le chiffre normal du calcium total dans le plasma sanguin d'un adulte sain varie de 95 à 105 mgr. par litre.

Sur les 11 examens pratiqués nous avons obtenu 2 résultats au-dessous de la normale : 0 gr. 094 et 0 gr. 087. (Ce dernier résultat peut être attribué au fait que l'enfant était atteint d'une tuberculose vertébrale en évolution). 4 résultats restaient dans les limites normales (0 gr. 095, 0 gr. 096, 0 gr. 101, 0 gr. 102). Enfin 5 étaient supérieurs à la normale (0 gr. 110, 0 gr. 111, 0 gr. 115, 0 gr. 124 et 0 gr. 126).

En somme nous avons trouvé 4 cas normaux et 4 voisins de la normale. Un cas peut être considéré comme

(1) Pour détails sur la technique consulter : *Journal de pharmacie et de chimie*. Article de Ch. O. Guillaumin, 16 janvier 1931.

faussé (tuberculose). On ne peut donc conclure de ces résultats que le Mongolisme s'accompagne toujours d'un trouble dans le métabolisme calcique. Toutefois nos investigations sont encore trop peu nombreuses et ces recherches demandent à être poursuivies. Il est permis de supposer que la calcémie des cas de Mongolisme, compliqués de cataracte, est plus troublée. Actuellement nous ne pouvons que donner nos résultats.

2) DOSAGE DU PHOSPHORE.

En présence de l'hypotonie musculaire considérable que présentent les pseudo-Mongoliens, nous avons voulu vérifier si elle s'accompagnait d'un trouble dans le métabolisme du phosphore. Celui-ci a été dosé, à l'état de phosphore inorganique, exprimé en PO_4H^3 , par M. Ch. O. Guillaumin.

Le sang, recueilli en tube bouché au caoutchouc, coagule tel quel.

Centrifugation dans l'heure suivante. Cette précaution est indispensable du fait que, dans les sérums vieux, le phosphore inorganique augmente dans des proportions exagérées aux dépens du phosphore organique, existant réellement au moment de la prise dans le sang circulant.

Technique céruléomolybdique de Denigès avec courbes de correction de Ch. O. Guillaumin. Le chiffre normal du PO_4H^3 chez l'adulte sain varie de 100 à 150 mgr. par litre. Nos examens ont porté sur 10 enfants de 7 à 16 ans. 8 cas oscillaient entre des limites normales (0,111, 0,141, 0,141, 0,141, 0,141, 0,120, 0,148, 0,153).

2 cas étaient inférieurs à la normale (0,091 et 0,091).

Nous n'avons pas constaté l'existence d'un parallélisme entre les variations du calcium et celles du phosphore, car pour un Ca : 0,126 nous avons eu PO^4H^3 : 0,091. Pour un Ca à 0,124 un PO^4H^3 à 0,141. Pour un Ca à 0,096 un PO^4H^3 à 0,148.

6° Le métabolisme basal

Certains auteurs ayant décrit des lésions anatomiques de la glande thyroïde et émis l'hypothèse d'un mauvais fonctionnement de cet organe chez les pseudo Mongoliens, il était intéressant de rechercher chez eux le métabolisme basal. Fleming commença cette étude en 1922. Elle porta sur 6 cas. Il trouva chez ces sujets un métabolisme basal normal. Le traitement thyroïdien n'exerça aucune influence sur les résultats obtenus.

Stewart, dans son rapport à la Société royale de médecine en 1926, conclut de ses recherches que le métabolisme basal des pseudo-Mongoliens varie dans les limites normales, physiologiques, et que, s'il existe un degré d'insuffisance thyroïdienne, il est trop faible pour jouer un rôle dans la cause de cette maladie.

Nous avons fait pratiquer cette épreuve sur 10 de nos petits malades, âgés d'au moins 7 ans. 6 résultats étaient normaux (variant de + 2,3 % à + 9,7 %) ; 2 étaient sensiblement en déficit (26,9 % et 27 %) ; enfin 2 autres étaient notablement en excédent (+ 20,4 % et + 28,5 %). Mais il faut tenir compte dans ces recherches de l'extrême difficulté qu'éprouve l'expérimentateur à obtenir

de ces malades l'immobilité nécessaire. Les deux derniers résultats ont sans doute été faussés du fait de l'indocilité des sujets. Dans 6 cas il fut impossible de rechercher le métabolisme à cause des cris et de l'agitation des enfants. Catharine Thacher, sur 8 examens, trouve également des différences aussi accentuées (de — 24 % à + 22 %).

M. Heuyer nous a déclaré avoir observé de son côté des différences aussi considérables.

Nous pensons que l'on peut conclure : Le métabolisme basal est le plus souvent normal chez les pseudo-Mongoliens. Dans quelques cas il est sensiblement abaissé. Il remonte alors à la normale sous l'influence de l'opothérapie thyroïdienne (obs. XXI). Dans quelques cas on obtient un chiffre supérieur à la normale, mais seulement chez des sujets indociles, et il nous semble qu'il s'agit là de résultats faussés.

7° Examens divers

Jens Vas a étudié dans 8 cas *l'état des fonctions végétatives*. Cet auteur conclut à la prédominance d'un état vagotonique.

Le réflexe d'Aschner était + dans tous les cas, alors que les signes de sympathicotomie, réaction de Lœury, réaction oculaire à l'instillation d'éphédrine sont négatifs. Cette vagotonie irait de pair avec des signes d'insuffisance surrénale : hypotension artérielle, augmentation du temps de saignement, raie blanche du P^r Sergent, dans 75 % des cas. N. Pende a trouvé pour les

4 cas étudiés 2 fois un réflexe oculo-cardiaque + et 2 fois ce même réflexe normal. Il a observé 2 fois l'existence de la raie blanche de Sergent. Dans tous les cas du dermographisme.

Catharine Thacher, de Boston, a étudié l'électrocardiogramme chez les crétins et chez les pseudo-Mongoliens. Elle ne trouva point chez ces derniers l'abaissement ou même l'inversion de l'onde T, que l'on observe chez les myxœdémateux. L'électrocardiogramme des pseudo-Mongoliens ne présente aucune anomalie caractéristique.

ETUDE RADIOLOGIQUE

L'étude radiologique du squelette des pseudo-Mongoliens montre deux ordres de faits :

1° Des troubles d'évolution (retard dans l'apparition des points d'ossification) ;

2° Des troubles fixés, surtout apparents dans le squelette des mains et des pieds. Nous avons fait pratiquer pour plusieurs de nos malades la radiographie de la selle turcique, d'une main et d'un pied.

1° Selle turcique

En 1921, W. Timme, étudiant la conformation de la selle turcique chez 24 pseudo-Mongoliens non sélectionnés, trouva dans 23 cas une anomalie particulière de la partie antérieure de la selle turcique. Elle consistait en « une excavation, située sous l'apophyse clinéoïde antérieure et probablement au-dessous du processus olivaire et de la gouttière optique, et cette excavation communiquait directement avec la partie antérieure de la fosse elle-même ».

M. W. Clift, qui reprit un peu plus tard l'étude radio-

logique du Morgolisme, conclut que « la selle turcique varie dans sa forme en des proportions qui ne s'écartent pas de la normale ».

M. S. Reuben et S. Klein, dans un cas examiné, retrouvent l'excavation décrite par Timme. N. Pende, dans 4 cas examinés, trouve que la selle turcique varie dans sa forme, mais sans altérations pathologiques.

Pour Clift, ce qui caractérise d'une manière constante la radiographie du crâne des pseudo-Mongoliens, c'est *l'absence complète de développement, qui frappe l'os nasal et le maxillaire.*

Nos examens portent sur 11 radiographies de selle turcique, chez des enfants âgés de 7 à 16 ans. Nous n'avons constaté, en aucun cas, la présence d'une déformation nettement pathologique, mais seulement de légères différences de volume ou de conformation. Mais, à partir de quelle limite une selle turcique cesse-t-elle d'être normale ? Dans tous nos cas celle-ci était bien dessinée, de forme arrondie, avec une ouverture en général plus petite que le diamètre de la cavité. Cette ouverture dans un cas était fort étroite, resserrée en bourse.

2° La main et le poignet. Le pied

D'après les auteurs que nous avons consultés la lésion la plus caractéristique est celle qui frappe les *phalanges*. Celles-ci sont considérablement plus courtes que normalement. Cette brièveté est encore plus marquée aux pieds qu'aux mains. Elle est telle qu'elle donne

parfois à la phalangine l'aspect d'un os court, aussi large que long. La courbure de l'auriculaire s'expliquerait par cette brièveté de la phalangine, particulièrement marquée dans ce doigt. On note également une atrophie presque complète des parties épiphysaires des phalangines et des phalangettes de la main et du pied (M. de Biehler, N. Spühler).

Au niveau du *métatarse* et du *métacarpe* on remarque un arrêt de développement des points d'ossification et une calcification faible de ces os. On a signalé aussi l'absence de l'élargissement terminal des phalangettes.

Quant aux os du *carpe* et du *tarse* les avis sont partagés. Certains auteurs décrivent une ossification précoce de ces os (M. de Biehler). D'autres, plus nombreux, ont observé un retard d'ossification. Pour certains (Siegert) ce qui caractériserait le Mongolisme, c'est que le retard d'ossification ne serait pas un retard global, chronologique ; mais un retard anarchique, frappant tantôt un noyau osseux, tantôt un autre ; ce qui permettrait de voir certains os ossifiés alors que d'autres, qui devraient l'être bien antérieurement, ne sont encore qu'à l'état d'ébauche (Siegert).

Nos examens portent sur 12 radiographies de la main et du carpe.

Dans 8 cas, chez des enfants âgés de plus de 8 ans, le carpe était complètement ossifié. Le dernier noyau osseux, celui du pisiforme, apparaissant de 8 à 10 ans, il n'y avait donc pas dans ces cas de retard d'ossification. Chez une enfant de 8 ans, le pisiforme existait seulement à l'état d'ébauche. Deux garçons de 7 ans pré-

sentaient tous deux un retard d'ossification assez considérable : 4 noyaux osseux (scaphoïde, pyramidal, grand os et os crochu) au lieu de 7. Un enfant de 2 ans 1/2 ne possédait que 2 noyaux, à peine ébauchés, correspondant à l'os crochu et au grand os. L'épiphyse radiale inférieure, qui se montre vers 16 mois, n'était pas encore apparente.

Nous avons constaté la brièveté de la phalangine, surtout au niveau des 3^e, 4^e et 5^e doigts. Dans certains cas elle était aussi large que haute. Nous n'avons pas relevé d'anomalies au niveau des phalangettes. L'incurvation de l'auriculaire est d'ordre articulaire et non osseux.

En résumé : on peut constater chez les enfants au-dessous de 8 ans un léger retard d'ossification, retard global sans caractères particuliers.

Nos radiographies de pieds sont au nombre de 9.

L'ossification est normale chez tous nos sujets âgés de plus de 7 ans. Un seul enfant de 7 ans a un retard d'ossification assez marqué (absence d'ossification du scaphoïde, apparaissant normalement vers 4 ans 1/2). Un enfant de 2 ans avait 4 noyaux osseux, mais très peu développés.

Un fait nous a semblé assez constant, c'est l'abduction, parfois très marquée, du 1^{er} métatarsien, qui s'écarte fortement de l'axe du pied, et l'adduction de la phalange correspondante, qui décrit avec le métatarsien un angle plus ou moins ouvert. Parfois le 2^e et même le 3^e métatarsien participent à cette abduction, que nous avons constatée à des degrés différents sur 6 radiogra-

phies. Cette déformation mérite d'être rattachée à un affaissement de l'arche interne du pied (astragale + scaphoïde + 3 cunéiformes + 3 métatarsiens).

On peut conclure que : s'il existe des troubles radiologiques du squelette dans le Mongolisme, aucun de ceux-ci, sauf peut-être la brièveté des phalanges, ne sont spécifiques de cette dystrophie.

EVOLUTION DE L'AFFECTION

Le développement du pseudo-Mongolien est très anormal. La croissance est très lente, bien que la nutrition de ces sujets ne soit pas ralentie comme dans le myxœdème.

Dès leur naissance d'ailleurs ils sont en retard sur la normale. Ils viennent au monde souvent avant terme (7 fois sur 21 cas, dans nos observations) ou naissent avec les attributs de la débilité congénitale. Ces enfants ont parfois de la difficulté à téter. Leur tête roule sur leurs épaules, les muscles du cou n'ayant pas la force de la soutenir. Ils sont incapables de conserver la position assise. Leur poids reste faible ; la taille cependant s'accroît proportionnellement plus vite.

Le Mongolisme ne produit jamais de vrai nanisme comme le myxœdème, mais les sujets sont toujours d'une taille inférieure à la normale. Ils atteignent les grandes étapes de l'enfance avec un retard plus ou moins considérable.

Les premières dents apparaissent tardivement, après dix, quinze, vingt mois, et souvent dans un ordre anormal.

L'occlusion de la grande fontanelle est très lente, bien que Bourneville pensât qu'elle était fermée à l'âge normal. Kassowitz n'a jamais vu la fontanelle close avant l'âge de 3 ans. Un de nos petits malades, âgé de 2 ans 1/2, avait encore sa fontanelle largement ouverte (obs. II).

L'enfant ne fait ses *premiers pas* qu'à l'âge de 3 à 5 ans ; et, à 3 ou 4 ans il ne prononce que quelques mots. Nous avons observé des *retards de la parole* encore plus importants, chez des enfants de 7 et même de 8 ans, ne sachant prononcer que quelques mots.

Il est classique de dire que le développement psychique peut, vers 6 ans, prendre une orientation différente. Certains sujets demeurent semblables à ce qu'ils étaient auparavant, doux, placides, lents à se développer ; les autres se transforment, maigrissent, perdent leur aspect bouffi, deviennent vifs, remuants et alertes.

Nous avons dit (page 29) que nous n'avions jamais observé cette transformation. Cette période est de courte durée. Si le pseudo-Mongolien est sorti de sa torpeur à la fin de la première enfance, il y retombera vers la puberté.

Bourneville estimait que chez un de ces malades, dont l'existence était suffisamment longue, *la puberté* s'établissait dans des conditions normales, souvent même plus précoces. Cependant, le plus souvent la puberté n'apparaît pas chez ces enfants, dont beaucoup sont cryptorchides (3 cas sur 14 garçons, dans nos observations) et les signes de l'infantilisme génital se développent. Kassowitz sur 39 pseudo-Mongoliens trouve 19 insuffisants génitaux.

Chez 15 sujets de moins de 16 ans, N. Spühler a trouvé le pénis et les testicules amoindris, mais chez un garçon de 14 ans 1/2 il a constaté des organes génitaux d'adulte. Il en était de même dans un cas de M. Comby. Rosenberg a vu une fillette de 10 ans aux seins et poils pubiens développés, réglée à 9 ans 1/2. La statistique de N. Spühler sur ce sujet permet de conclure que : si la puberté peut s'établir à un âge normal chez le pseudo-Mongolien, il est plus fréquent de l'observer tardivement et de voir apparaître les caractères sexuels secondaires encore plus tardivement. N. Spühler a constaté l'existence de poils pubiens chez tous les pseudo-Mongoliens de la clinique infantile de Zurich, ayant dépassé 16 ans ; mais, poils courts et rares, même après 28 ans. Sur la face les poils sont rares, apparaissant seulement après 23 ans chez l'un des sujets. Les poils axillaires sont inconstants. Jamais on ne constate leur présence sur la poitrine (fig. 6). Les pseudo-Mongoliens n'auraient pas d'appétit sexuel.

On admet qu'ils sont incapables de procréer. Cependant Rosenberg, cité par Spühler, dit avoir observé une de ces malades, mariée, ayant deux enfants normaux, et dirigeant une auberge.

Bien que cette éventualité soit rare, le pseudo-Mongolien peut atteindre l'âge adulte et Langdon Down, en 1906, avait observé 6 de ces sujets, dont l'âge moyen était de 33 ans, le plus âgé ayant 56 ans. Pearce, Rankine et Ormond ont pu faire état de 10 cas entre 18 et 34 ans. N. Spühler a observé 10 cas au dessus de 18 ans, etc..., etc.

Habituellement les traits du pseudo-Mongolien adulte s'émoussent peu à peu. « La nature semble faire de son mieux pour cacher dans le Mongolien adulte l'imperfection de sa création ; et, avec les années, certaines des malformations tendent à disparaître » (Stewart).

L'épicanthus est le premier des signes à s'améliorer. Sur 10 pseudo-Mongoliens adultes il n'existait que sur 3 sujets, et à peine marqué (Spühler).

Sur les 20 sujets adultes du Dr Stewart, l'épicanthus ne subsistait que dans 3 cas. Cependant, l'obliquité des yeux, la face « en pleine lune », la brachycephalie persistent. Les fissures de la langue s'atténuent. Celle-ci ne sort plus de la bouche, comme il arrivait dans l'enfance. De même l'hypotonie et la laxité articulaire s'atténuent considérablement, au point d'approcher parfois de la tonicité normale.

On constate souvent une tendance à l'obésité, surtout chez les femmes.

Le crâne reste petit, au dessous de la normale, ne dépassant pas 53 cm. (Stewart), entre 47 et 53 cm. (Spühler).

La taille demeure elle aussi inférieure, de 1 m. 22 à 1 m. 55 (Stewart), de 1 m. à 1 m. 50 (Spühler).

Au point de vue du caractère le pseudo-Mongolien adulte est redevenu apathique et inactif. Quelques-uns conservent leur bonne humeur, leur loquacité, leur goût de la plaisanterie ; d'autres placides et lents sont silencieux. Leur initiative est nulle. Leurs capacités se réduisent à exécuter de petits travaux très simples,

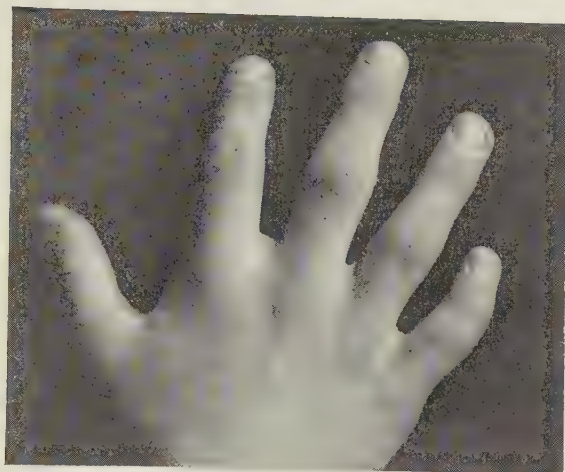


FIG. 4. — *Obs. n° XVII*



FIG. 5. — *Obs. n° III*



FIG. 6. — *Obs. n° XXI*

n'exigeant aucune habileté des doigts, aucune intelligence, aucune attention un peu prolongée.

Ils sont en général internés, incapables d'un travail utile et régulier. Les 10 pseudo Mongoliens adultes de M. Spühler étaient hospitalisés. Cependant, nous pouvons citer le cas d'un de nos malades, âgé de 16 ans, employé dans un lavoir depuis deux ans, à la satisfaction de ses patrons (obs. XX).

Donc, si pour les sujets ayant atteint la puberté on peut poser un pronostic favorable « quoad vitam », il faut être très pessimiste sur leur possibilité de subvenir à leurs besoins.

Mais le plus souvent on n'a pas à envisager cette éventualité. Les enfants de cette sorte meurent jeunes. L'étude de N. Spühler, fondée sur l'observation à Zurich de 59 cas, recueillis de 1912 à 1928, rapporte que 92 % des pseudo-Mongoliens sont morts avant la sixième année. Von der Steinen donne la proportion de 63 % et Pfaundler de 75 % avant la puberté.

Ils succombent en général à des pneumopathies aiguës, (50 % des cas, d'après Spühler) à des pneumonies ou broncho-pneumonies, qui viennent compliquer chez eux les moindres maladies de l'enfance. Dans 4/5 des cas il s'agit d'une cardiopathie congénitale qui entraîne la mort. Enfin, ces enfants sont facilement atteints de tuberculose (obs. VIII et XIX).

FORMES CLINIQUES

1° Forme fruste

Voici en quels termes M. Péhu définit cette modalité de l'affection. « A côté de la variété si caractérisée de l'idiotie mongolienne, on a observé aussi des formes mineures, atténuées au double point de vue corporel et intellectuel.

D'une part les modifications viscérales y sont peu accusées, d'autre part la diminution intellectuelle n'y est pas complète ; c'est de l'arriération et non de l'idiotie. » Shuttleworth avait déjà remarqué que « les particularités mentales varient avec le degré du Mongolisme, qui peut être superficiel ou profond ». M. Cruchet fait remarquer que « quoi qu'on en ait dit, l'idiotie profonde n'est pas la seule observée, on peut rencontrer aussi l'idiotie légère et les diverses formes de l'imbécillité. » Nous dirons même qu'actuellement l'idiotie chez les pseudo-Mongoliens semble devenue plus rare et que, soit hasard, soit plutôt effet de l'éducation médico-pédagogique et des soins donnés à ces petits malades, on observe beaucoup plus souvent une arriération mentale. Selon

l'expression de M. Péhu, « ce n'est plus la nuit cérébrale complète ».

Nous avons remarqué que les cas d'idiotie profonde, observés chez quelques-uns de nos malades, se remarquaient exclusivement chez des enfants, élevés à la campagne sans aucune tentative d'éducation ni de soins.

Le moyen d'authentifier ces formes frustes réside dans l'observation du facies, dont les caractères spéciaux ne manquent jamais. Par ailleurs les anomalies somatiques sont moins accentuées dans ces formes frustes. La taille est plus développée, le crâne plus allongé. La hernie ombilicale, la constipation peuvent ne pas exister. Les organes génitaux évoluent plus rapidement et plus complètement. Mais, entre ces formes et le Mongolisme typique, tous les degrés sont possibles et on ne saurait fixer une démarcation nette entre ces catégories.

2° Formes associées

Bien que, le plus souvent, le Mongolisme s'observe à l'état pur, les associations morbides ne sont pas sans exemple. Une des plus fréquentes est :

A) L'ASSOCIATION AU RACHITISME.

On constate parfois chez ces sujets l'existence de lésions rachitiques : bourrelets épiphysaires, chapelet costal, thorax déformé, grande fontanelle largement ouverte. Il s'agit souvent d'enfants nés avant terme,

élevés sans soins et sans hygiène. C'est dans ces cas que le traitement médical et hygiénique semble donner de beaux résultats ; améliorant, non le Mongolisme, mais l'affection surajoutée.

B) L'ASSOCIATION AU MYXOEDÈME.

Celle-ci est aussi assez fréquente. On ne voit en général qu'un léger degré d'insuffisance thyroïdienne, incapable de se traduire par un syndrome clinique bien caractérisé, mais que semble seulement indiquer l'épreuve du métabolisme basal. Nous pensons que c'est dans des cas semblables qu'on observe un bon effet de la médication thyroïdienne.

C) L'ASSOCIATION AVEC D'AUTRES LÉSIONS CONGÉNITALES

Les plus fréquemment observées sont les lésions cardiaques, dont nous avons déjà parlé, mais elles ne sont pas les seules. On a pu relever des cas de Mongolisme associé à une spina bifida, à une syndactylie, à un bec-de-lièvre (obs. XII), à une imperforation anale.

Stewart déclare qu'il est fréquent d'observer chez ces sujets une ébauche de palme entre les orteils. Thursfield a noté une fois l'existence d'une petite oreille sur-numéraire, située dans la région pré-tragienne.

D) L'ASSOCIATION AVEC DES STIGMATES D'HÉRÉDO-SYPHILIS

Il est très rare de voir chez un pseudo-Mongolien des stigmates indiscutables d'hérédo- Σ . Nous verrons plus loin pourquoi les avis à ce sujet sont si différents. Cependant cette éventualité peut se rencontrer.

D. C. Mebane a observé l'existence de dents à type Hutchinson, typiques, chez un pseudo-Mongolien. L'auteur ajoute que ce signe existait seul et que la réaction de B. W. était négative.

Nous ne ferons que signaler la coexistence beaucoup plus rare avec d'autres affections : lésion hépatique, diabète grave (Dorothy. C. Hare). Stewart pense que les pseudo-Mongoliens jouissent d'une immunité vis-à-vis de l'épilepsie. Cependant, dans 4 cas observés par nous, les sujets présentaient des accidents, bien suspects d'épilepsie (obs. III, XI, XIX et XXI).

3° Formes d'après la race

C'est H. Tumpeer qui décrivit en 1922 l'existence du Mongolisme chez un petit chinois. Les caractères qui permettent de différencier la maladie du type ethnique sont : la présence du méplat occipital, qu'on n'observe pas chez les sujets de race mongole, l'absence de prééminence des os malaires (face en pleine lune), le caractère scrotal de la langue, la fréquence des affections chroniques des muqueuses, les signes spéciaux de la main du pseudo-Mongolien, les troubles de la phonation, l'absence de tache mongolique. De plus, l'idiot pseudo-Mongolien se distingue encore par son retard dans le développement physique et les traits particuliers de son caractère. Dans le cas, cité par Tumpeer, les parents avaient eux-mêmes remarqué que l'enfant était anormal et que son facies différait de celui de ses frères et sœurs.

Le mongolisme chez des nègres fut décrit par Adrien Bleyer, qui en rapporta 2 observations. Après lui, Hermann et Brahdy publièrent d'autres cas. Là encore, l'obliquité des yeux, l'épicanthus, l'aplatissement du massif facial, les caractères de la main, l'hypotonie musculaire, le retard du développement permirent de faire le diagnostic de l'affection.

DIAGNOSTIC

En réalité le diagnostic ne se pose pas. Il suffit d'avoir vu un pseudo Mongolien pour reconnaître les autres dès la simple inspection. Dans les cas frustes un examen somatique plus approfondi suffit à faire poser le diagnostic. Celui-ci est plus délicat à établir quand il s'agit d'un adulte, car nous avons vu que les caractéristiques s'estompent avec le temps.

1) Quand Bourneville présenta les premiers cas de Mongolisme à la Société médicale des Hôpitaux, Ballet et Dupré objectèrent qu'il s'agissait là d'une forme particulière de *myxœdème*. Cependant on peut opposer point par point le pseudo-Mongolien au myxœdémateux.

La face ronde du premier, épanouie, plate, aux pommettes colorées, diffère de la face ronde, mais blafarde et vieillotte du second. Les fentes palpébrales obliques, l'épicanthus, les globes oculaires mobiles de l'un ne ressemblent pas à la fente palpébrale normale, au regard figé, hébété de l'autre.

Le pseudo-Mongolien possède une chevelure abondante et souple, des sourcils bien fournis, le myxœdémateux a des cheveux rares, secs et cassants, peu ou pas de

sourcils. La peau du premier, bien qu'un peu molle et lâche, n'est pas infiltrée comme celle du second, qui réalise parfois une véritable pachydermie. Le pseudo-Mongolien fait preuve d'une certaine activité, s'agite, réagit, anormalement il est vrai, aux excitations extérieures, tandis qu'on ne peut sortir le myxœdémateux de son « immobilité de Bouddha ».

De plus la taille s'accroît sensiblement chez le pseudo-Mongolien, qui ne réalise jamais le nanisme du myxœdémateux.

Au point de vue intellectuel également le premier est moins retardé que le second. Enfin le signe différentiel capital, que déjà Bourneville avait mis en lumière, lors de la discussion de son rapport, c'est l'effet remarquable, rapide, de l'opothérapie thyroïdienne dans le myxœdème, thérapeutique qui n'influence nullement l'évolution du Mongolisme.

2° *L'enfant rachitique* confondu autrefois avec le pseudo-Mongolien, n'a rien de commun avec lui. Il peut bien être, comme lui, inférieur en poids et en taille à l'enfant normal, il peut être comme lui en retard pour l'apparition des dents et pour la marche, mais il n'est pas idiot et n'a pas le facies Mongol. Là encore l'épreuve thérapeutique, qui influence si nettement le rachitisme, reste sans effet sur la dystrophie pseudo-Mongolienne.

3° *L'achondroplasique* a une grosse tête, mais sans traits Mongoliens, une micromélie frappante, mais il n'est pas idiot ;

4° Dans un but de rapprochement pathogénique on a voulu comparer les pseudo-Mongoliens et les « enfants

des rayons X ». On appelle ainsi des enfants, soumis à l'influence des rayons Röntgen, alors qu'ils étaient « in utero ». Ces enfants présentent, dès leur naissance, des troubles du développement, mais bien différents de ceux des pseudo-Mongoliens. Ce sont des « bébés en miniature, arriérés et microcéphales. Leur tête est ronde et sans bosses. La chevelure est bien fournie, les traits sont réguliers, de même que les différents segments du corps, avec une apparence mignonne et frêle.

Leurs yeux sont insuffisamment fendus et légèrement obliques, mais tout différents des yeux des Mongoliens » (Apert);

5° Enfin nous ne ferons que citer pour le diagnostic différentiel une autre variété d'idiotie, décrite également par Langdon Down, mais si peu connue que nous n'avons trouvé qu'une seule observation dans la littérature médicale (Naville et de Saussure).

L'arriération mentale du type Malais serait très proche, dans ses manifestations cliniques, de l'arriération pseudo-Mongolienne. Comme chez ces derniers il y a un retard du développement somatique et intellectuel. Les yeux sont bridés, taillés en amande, mais la direction des fentes palpébrales est horizontale. La voix est rauque, mal articulée. Les lésions oculaires sont identiques à celles que l'on observe chez les pseudo-Mongoliens. Le crâne est brachycéphale et microcéphale, mais sans le méplat occipital, si caractéristique des pseudo-Mongoliens.

Les mains sont larges avec brièveté du pouce et de l'auriculaire.

La colonne vertébrale est à peine infléchie au niveau des vertèbres lombaires. Le caractère est analogue à celui des pseudo-Mongoliens.

Les traits différentiels de cette affection sont : les cheveux soyeux, noirs et bouclés, le nez bien développé, la bouche large, la langue lisse et effilée, la proéminence des os malaires. Le teint est très coloré, de nuance gris brunâtre, olivâtre.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les auteurs qui ont étudié l'anatomie pathologique des pseudo-Mongoliens ont décrit des altérations diverses pouvant affecter le cerveau et les glandes à sécrétion interne. Les lésions qui semblent les plus constantes, les moins discutables, sont celles qui touchent à l'encéphale.

1° Crâne

M. Comby sur 6 autopsies de pseudo Mongoliens a constaté que la boîte crânienne était amincie et lisse, l'épaisseur des lames osseuses de la voûte très réduite et les impressions mamillaires effacées. De même Stewart a observé que le crâne, les orbites, les ailes du sphénoïde étaient minces, parfois transparentes, et la base du crâne notablement raccourcie.

Les sinus maxillaires étaient petits et les os nasaux atrophiés, souvent même absents.

2° Encéphale

Il est un certain nombre de caractères que tous les auteurs ont constaté : Le cerveau est petit et son poids

est inférieur à la normale. Son diamètre antéro-postérieur est plus court que le diamètre transverse et cet état est en rapport avec le degré de brachycéphalie.

Enfin, en outre de cette *aphasie*, il y a une *agénésie cérébrale* : les circonvolutions sont larges, aplaties, peu sinueuses. Les sillons qui les séparent sont peu profonds. Cette hypoplasie prédomine à la face inférieure du cerveau, surtout dans la région de l'hypophyse et du 3^e ventricule. Dans un cas de Stewart l'insula était en partie découverte du fait d'un développement incomplet de l'operculum.

Van der Scheer a trouvé une atrophie de la région interpédonculaire et de l'hypophyse dans les 6 cas, dont il a pu faire l'autopsie.

AU POINT DE VUE MICROSCOPIQUE :

Les altérations sont surtout apparentes dans les enveloppes et la corticalité du cerveau.

La pie-mère peut être épaissie par places et adhérente aux circonvolutions sous-jacentes (Philippe et Oberthür, Stewart, Velasco Blanco, Sanchez Elia). Elle peut présenter un état inflammatoire banal ou même, comme dans l'observation de M. Babouneix, un nodule d'apparence gommeuse, situé au fond d'un sillon méningé. Mais tous les auteurs n'ont pas retrouvé ces lésions pie-mériennes (Lhermitte, Sloboziano et Radovici, P. Verga, Tuya y Rubiera) ; d'autres ont fait remarquer « qu'un minime degré d'épaississement méningé et d'adhérences sont si communs dans toutes les variétés de déficience mentale, qu'on ne peut attacher d'import-

tance à leur présence dans le cerveau d'un Mongolien » (Stewart).

On constate que l'écorce cérébrale est mince et pauvre en cellules. Les cellules pyramidales sont raréfiées et de caractère embryonnaire, la gaine de myéline est mince avec diminution des fibres corticales tangentielles. Enfin, d'après Stewart, on observerait fréquemment l'existence de cellules de Purkinje à 2 noyaux. Lhermitte, Sloboziano et Radovici ont trouvé dans un cas les différentes couches de l'écorce cérébrale normales de structure et de disposition. Les cellules pyramidales étaient bien différenciées et ne contenaient pas de pigments. Ils ont constaté l'existence de neuroblastes dans la substance blanche et un épaississement de la névroglie marginale.

Dans un cas Lhermitte, Sloboziano et Radovici ont trouvé des lésions des *corps calleux*. Dans les 2/3 antérieurs, qui, seuls existent, les gaines de myéline ne sont pas encore développées. De place en place apparaissent des petits foyers nécrotiques à structure aréolaire, au sein desquels tous les éléments nerveux ont disparu. Sur la face supérieure du corps calleux existait une épaisse bande de tissu névroglique. Il faut noter qu'il s'agissait dans ce cas d'un enfant, qui était un hérédo-Σ certain. C'est dans cette même autopsie que les auteurs ont rencontré des lésions de la *moelle épinière* et de la *partie inférieure du bulbe*. Il s'agissait d'un foyer de ramollissement hémorragique, siégeant au centre et ayant détruit une partie de la substance grise. Les auteurs considèrent ces lésions comme de nature infec-

tieuse, ne pouvant ni affirmer ni infirmer leur nature Σ .

Dans un cas A. Gans a noté l'existence d'un troussseau de substance grise, situé sur la partie médiane du flocculus.

En résumé on peut dire :

1° Qu'il est constant d'observer sur les cerveaux des pseudo-Mongoliens des lésions d'aplasie et d'agénésie, prédominant à la corticalité et à la base du cerveau ;

2° Qu'on peut voir, d'une manière inconstante, des lésions inflammatoires à type banal et que la localisation de ces dernières est sans rapport avec les foyers où prédomine l'agénésie (Lhermitte, Sloboziano et Radovici).

3° Glandes endocrines

Elles ont toutes été étudiées chez les pseudo-Mongoliens, car certains auteurs incriminent leur mauvais fonctionnement à la base de cette affection. Sur ce point encore les avis sont partagés.

A) LE CORPS THYROÏDE.

C'est l'organe qui a été le premier et le plus étudié. Bourneville avait d'abord observé des lésions : épaississement capsulaire, travées conjonctives développées, sclérose vasculaire, infiltration graisseuse, acini glandulaires moins nombreux et plus petits que normalement, altérations légères des cellules thyroïdiennes, pauvreté ou absence de substance colloïde. Dans un autre cas il y avait une infiltration conjonctive et une dislocation des

acini glandulaires. Mais, dans d'autres observations, Bourneville ne trouva aucune altération. C'est à peu près ces mêmes lésions, qui ont été décrites par les auteurs qui ont rencontré des altérations du corps thyroïde (Kassowitz, Hill, Fromm, Lhermitte, Bernheim-Karrer, Murray Gordon).

Thomas et Delhougne ont observé, au cours de 3 examens, l'existence d'une glande à type embryonnaire avec rares follicules et petite quantité de matière colloïde. Ces auteurs ne considèrent pas ces lésions comme pathologiques, le type embryonnaire pouvant encore subsister à l'âge des sujets observés.

D'autres auteurs ont rencontré ce type embryonnaire chez des sujets plus âgés (Brudzinski-Lhermitte, Sloboziano et Radovici-Verga).

Philippe et Oberthür ont observé une légère prolifération interstitielle autour des capillaires, de petites hémorragies et de la pigmentation du tissu conjonctif.

Lang aurait remarqué une dégénérescence colloïde de la glande avec prolifération interstitielle. Par contre de nombreux auteurs n'ont rencontré aucune altération (Wieland, Kaufmann, Meltzer, Comby, Thiemich, Chartier, Tilloy, Cozzolino et Sutherland).

B) THYMUS.

Les observations à son sujet sont beaucoup plus rares. Il a été trouvé normal par Comby, Thiemish, Tilloy, Chartier, Sutherland et Lang. Le thymus présentait, dans un cas de Murray B. Gordon, une rétrocession des corpuscules de Hassal avec augmentation de leur

nombre et hypoplasie de la corticale thymique. De même, une observation de P. Verga note une atrophie du thymus.

C) HYPOPHYSE.

Les descriptions anatomiques sont peu nombreuses et les lésions signalées encore mal définies. Lhermitte, Sloboziano et Radovici ont trouvé cette glande normale dans son ensemble, contenant de nombreuses cellules éosinophiles et quelques éléments chromophobes, aucune cellule cyanophile. Pas de lésions vasculaires. Murray B. Gordon a trouvé dans un cas une glande normale ; dans un autre cas il a noté une atrophie commençant à s'exercer sur le lobe antérieur. Un petit kyste, rempli de substance colloïde, séparait le lobe antérieur du lobe postérieur. Ce dernier était formé d'un tissu nerveux serré avec noyaux rares.

D) GLANDE PINÉALE.

Nous ne connaissons que 2 examens, pratiqués par M. B. Gordon. Dans un cas cet organe était normal, dans un autre il contenait en son centre un kyste de grosse taille, dont la paroi était formée par de la névroglie. Le reste de la glande était normal avec de grandes cellules à noyaux ronds ou ovales et une distribution régulière de grains chromaffines.

E) CAPSULES SURRÉNALES.

Le premier exemple d'altérations présentées par la surrénale a été donné par Lang, qui observa des troubles

interprétés par lui comme étant des lésions nécrotiques, Ils consistaient en atrophie des corps cellulaires, en dégénérescence granuleuse du protoplasma ; les cellules étaient mal limitées et le protoplasma se colorait imparfaitement.

On a décrit un développement excessif de la corticale, par rapport à la médullaire, et l'existence dans la première de formations adénomateuses spongiocytaires. La substance médullaire n'est pas développée, remplacée par un tissu conjonctif dense, semé de vaisseaux dilatés (Lhermitte, Sloboziano et Radovici, Verga). Ces lésions sont interprétées par M. B. Gordon comme une involution physiologique de la corticale avec hypoplasie de la substance chromaffine.

F) TESTICULES.

Pas de lésions nettes. Les cellules des tubes séminifères sont rangées en une seule assise (Lhermitte, S. et R.).

G) OYAIRES.

Corticale normale avec nombreux follicules primaires (M. B. Gordon).

4° VISCÈRES.

Des anomalies viscérales ont été décrites par Lhermitte, S. et R. dans un cas où il s'agissait d'un pseudo-Mongolien, en même temps héréditaire.

Foie. — Sclérose irradiante et filets nerveux traver-

sant comme au hasard le parenchyme hépatique, dont les éléments paraissent atrophiés.

Reins. — Lésions semblables de sclérose irradiante avec atteinte des éléments parenchymateux.

EN RÉSUMÉ : On peut dire que les lésions constatées dans les glandes à sécrétion interne sont des lésions de sclérose avec parfois persistance d'un type embryonnaire ; que ces lésions sont inconstantes et qu'elles n'offrent pas un caractère bien spécifique ; que pour certains organes les examens sont trop peu nombreux pour permettre d'en tirer des conclusions définitives.

MONGOLISME ET HÉRÉDITÉ

Presque tous les auteurs ont pendant longtemps admis que le Mongolisme ne présentait aucun caractère héréditaire et ils avaient même posé en principe que la naissance d'un enfant, atteint de cette affection, immunisait la famille contre le retour d'une semblable infortune. On sait aujourd'hui que, pour exceptionnels que soient les cas de Mongolisme familial, ils n'en existent pas moins. Ils sont cependant si rares qu'ils ont, chaque fois, provoqué une communication scientifique. Orel, passant en revue tous les cas publiés, a trouvé 19 cas de mongolisme familial. Il est vrai qu'il lui a suffi de constater chez un des parents l'existence d'un nez aplati à sa racine, d'une obliquité légère des fentes palpébrales, d'une brièveté du petit doigt, pour parler de mongolisme « en puissance » ou « latent ». C'est vraiment élargir le cadre d'une affection bien déterminée. Parmi les auteurs ayant constaté l'existence du Mongolisme familial, citons Glassburg, Chotzen, Pogorchelsky, M. de Biehler, Irving-Pardu et Borovsky. Hermann observa 3 familles différentes, possédant chacune

2 pseudo-Mongoliens et M. Babonneix 4 enfants pseudo-Mongoliens, issus des mêmes parents. Pour incontestables que paraissent ces faits, il serait bon de savoir si l'interprétation des caractères Mongoliens n'a pas été parfois un peu trop large.

En regard de ces observations on peut citer l'expérience de Swanberg et Haynes qui ont recherché les antécédents d'un jumeau pseudo-Mongolien et ne purent trouver un seul cas d'arriération mentale chez les 200 parents connus, représentant 3 générations du côté paternel et 4 du côté maternel. S'il est tout à fait exceptionnel de constater l'existence de deux arriérés à type pseudo-Mongolien dans une même famille, il est par contre bien facile de retrouver des tares *d'hérédité-dystrophique*.

Nous avons soigneusement interrogé les parents de nos petits malades et nous avons constaté la fréquence des malformations congénitales survenues chez des collatéraux, des parents et parfois chez le pseudo-Mongolien lui-même.

Dans l'observation XXI la grand'tante du côté paternel aurait eu un enfant, venu au monde avec une « monstruosité » ?

Dans l'observation XI, le pseudo-Mongolien avait un cousin germain affecté d'un pied bot et un frère, né avec une imperforation anale.

Dans l'observation X un frère du pseudo-Mongolien était porteur d'un bec-de-lièvre et une sœur était atteinte de micromélie et de pied bot.

Dans l'observation VIII le père était atteint d'une mi-

chromélie et d'une syndactilie portant sur l'index et le médius.

Dans l'observation V un frère présentait des troubles dystrophiques et une arriération mentale importante.

Dans l'observation XVI un demi-frère avait eu un retard de la parole important (3 ans 1/2).'

Dans l'observation XX un frère a eu un retard de la parole (3 ans) et un frère aîné un retard considérable (8-9 ans).

Dans l'observation XII l'enfant pseudo-Mongolien présentait à sa naissance une division du voile du palais, opérée plus tard par le P^r Broca et une micromélie, portant sur la main droite.

Dans l'observation XVII le pseudo-Mongolien était hermaphrodite à sa naissance, les caractères sexuels masculins ne s'étant révélés que beaucoup plus tardivement.

Et nous ne parlons pas de la fréquence avec laquelle on découvre des psychoses diverses dans les ascendants, surtout la neurasthénie. Shrubsall sur 310 cas a noté 34 fois la folie, 12 fois l'arriération mentale, 33 fois une autre névrose dans les antécédents familiaux.

Van der Scheer fait remarquer aussi avec quelle fréquence on rencontre des anomalies congénitales dans les familles ayant donné un pseudo-Mongolien.

MONGOLISME ET GROSSESSES GÉMELLAIRES

Cette éventualité n'a pas contribué à simplifier les problèmes étiologiques. Deux cas sont à envisager : l'un dans lequel un des jumeaux est seul atteint, le second étant absolument normal ; l'autre dans lequel les deux enfants sont pseudo-Mongoliens.

Le premier groupe est de beaucoup plus important. Halbertsma rapporte 9 observations de Mongolisme, frappant un seul des jumeaux et il ajoute 5 cas personnels. Dans les cas rapportés par de nombreux auteurs, les jumeaux étaient de sexe différents, prouvant ainsi leur origine bi-vitelline et un seul des jumeaux était atteint. (Mitchell et Downing, Dickey, Dietrich et Berckley, Shattuck, Gautier et Coeytaux, Clay, Mac Lean, Exchaquet et Bachman). Au contraire, du second groupe, nous ne connaissons que 5 observations (Hjorth, de Bruin, Strauch, Reuben et Klein, K. H. Krebbe). Toujours il s'est agi d'enfants du même sexe et l'origine uni-vitelline est probable. Cependant Reuben et Klein admettent la possibilité de deux œufs indépendants, frappés tous deux de Mongolisme.

Il n'est pas étonnant que les cas de Mongolisme, touchant 2 jumeaux, soient si rares quand on pense que la fréquence de la grossesse uni-vitelline est dans le rapport de 1 à 7,16 en regard de la grossesse bi-vitelline.

ÉTIOLOGIE

Cette partie de notre étude est certainement celle qui offre les plus grosses difficultés. Malgré tous les travaux qui ont été accumulés sur ce sujet, il faut avouer que nous ignorons tout de l'étiologie de cette mystérieuse maladie. La diversité même des opinions en est la preuve.

Les hypothèses peuvent se répartir en deux groupes. Pour les uns le Mongolisme est une maladie ou une imperfection de l'une des cellules procréatrices ; pour les autres c'est une maladie de l'œuf fécondé.

A. — Théorie de l'imperfection du germe

1° Anomalie réversive.

C'est la première hypothèse en date, celle par laquelle Langdon Down voulait expliquer les caractères particuliers du type morbide qu'il venait de différencier. Le Mongolisme serait, d'après lui, une sorte de retour vers un type ancestral lointain, mongolique.

Cette théorie, Langdon Down l'avait émise sans pousser très loin les explications. Elle fut reprise par Crook-

shank, qui étendit ce point de vue. A l'en croire certains des caractères morphologiques des pseudo-Mongoliens ne se retrouvent pas dans le type mongol. Pour cet auteur il faudrait remonter beaucoup plus loin, jusqu'à l'origine simiesque de la race, jusqu'à l'orang-outang. Cet anthropoïde serait parmi les singes l'homologue du type mongol, de même que le gorille serait l'homologue de la race nègre et le chimpanzé l'homologue de la race blanche. Crookshank appuie sa théorie sur certains points communs de morphologie entre les pseudo-Mongoliens, les Mongols et les orangs. Brachycéphalie, arcades sourcilières peu développées, état primitif des cellules d'air et absence de développement du massif facial, direction des fentes palpébrales, épicanthus, petitesse de taille, brièveté des extrémités, habitude de la position assise « en tailleur », tels sont les caractères mongols. Crookshank insiste sur la fréquence des tumeurs adénoïdes chez les pseudo-Mongoliens, fréquentes également chez les Esquimaux.

D'autres caractères sont simiesques, comme l'existence d'un seul pli de flexion transversal à la paume de la main (mais à ce propos, Hermann fait remarquer qu'on retrouve cette disposition chez d'autres anormaux que les pseudo-Mongoliens et dans d'autres races de singes que l'orang-outang). Crookshank s'appuie également sur la brièveté du pouce et de l'auriculaire, dénotant une inaptitude à l'opposition du pouce et une inhabileté à coordonner des mouvements précis de la main et des doigts. D'autre part, il existe un espace marqué entre le gros orteil et le 2^e doigt, le gros orteil étant

peu développé. Ce serait là un vestige de l'usage ancestral de la préhension par le pied et une absence d'évolution du pied en vue de la station verticale et de la marche. La rectitude de la colonne vertébrale constitue un état que l'on ne retrouve que chez les anthropoïdes, le fœtus humain, et même chez le nouveau-né. Il indique un développement incomplet de la colonne vertébrale, lié au manque d'habitude de la position verticale.

Le type primitif, inachevé, indifférencié du cerveau, l'absence de langage et de pouvoir de raisonnement rapprochent le pseudo-Mongolien des anthropoïdes, de même que le goût de la musique, qui précède dans l'évolutionisme la faculté de parler.

Toutes ces explications sont certainement fort ingénieuses, mais il est à remarquer que Crookshank et les défenseurs de cette théorie se placent à un point de vue purement anthropologique. Cét auteur va même jusqu'à déclarer que le terme de Mongolisme ne doit pas être réservé aux sujets mentalement insuffisants, mais que beaucoup d'enfants d'intelligence normale offrent des traits et des particularités propres à les faire classer parmi les pseudo Mongoliens. C'est là un point de vue tout à fait contestable. M. Marfan et M. Stewart ont fait remarquer avec raison que toute définition du Mongolisme doit reconnaître l'arriération mentale pour un des caractères capitaux de cette affection. Une preuve en est donnée par ce fait qu'on peut observer dans la race mongole des enfants arriérés qui montrent, en outre des caractères ethniques, des signes de Mongolisme. D'autre part il est surprenant, si le Mongolisme consti-

tue un retour en arrière, qu'il soit exceptionnel de voir chez ces sujets la tache mongolique. « On appelle ainsi une coloration bleu ardoisée de la peau, siégeant à la région sacrée. Elle intéresse la ligne médiane et s'étend symétriquement de part et d'autre sur une largeur de 1 à 3 centimètres, affectant souvent la forme d'un papillon. On peut encore noter sa présence au niveau des fesses et même dans la région scapulaire » (Péhu). On observe cette tache chez 95 % des enfants de race jaune. Elle s'efface de 4 à 7 ans. Ce stigmate d'origine ethnique se rencontre parfois chez des Européens, surtout méridionaux (Italie, Espagne), mais n'a été signalé qu'exceptionnellement chez des pseudo-Mongoliens (5 cas, dont plusieurs chez des enfants Italiens).

Il faut donc considérer le pseudo-Mongolien comme un arriéré et comme un malade ; la constance des lésions oculaires, cardiaques, squelettiques nous y engagent. Si les idiots pseudo-Mongoliens étaient des Mongols reviviscents, il faudrait qu'ils vécussent aussi bien portants et intelligents que les Chinois ou les Japonais normaux.

La théorie de Langdon Down et de Crookshank a été reprise par Ch. Hermann avec quelques modifications. Pour cet auteur le Mongolisme constituerait bien une anomalie réversible, *mais qui suivrait les lois de Mendel*.

La cause déterminante doit être cherchée dans un défaut du « germ plasma ». La consanguinité et l'âge avancé des parents jouent le même rôle que dans toutes les autres anomalies congénitales, servant seulement à mettre en évidence le facteur récessif.

Comme ces « facteurs récessifs » se manifestent seulement dans un très petit pourcentage de la descendance et peuvent disparaître complètement pendant plusieurs générations, il n'est point surprenant que les cas de Mongolisme demeurent en général uniques dans une même famille. Mais parfois on voit apparaître plus d'un cas dans une même descendance.

Un autre point sur lequel Hermann attire l'attention c'est ce fait que les germes défectueux atteignent beaucoup plus difficilement la maturité. Leur désintégration est due à la présence d'un « facteur lethal » (ces vues ont été confirmées par des expériences sur des souris de robes différentes).

L'auteur reconnaît pourtant le point faible de sa théorie. Il est difficile de pouvoir obtenir la généalogie de 3 ou 4 générations humaines, et aussi difficile d'affirmer qu'il n'y a pas eu d'influences étrangères.

Or, 3 ou 4 générations c'est un temps bien court pour permettre l'apparition de caractères récessifs, qui se chiffrent par milliers d'années. Ce sont donc des conditions irréalisables et cette théorie ne peut s'appuyer sur des faits certains.

2° Epuisement des géniteurs.

On peut réunir sous ce nom différentes causes qui ont été invoquées comme étant l'origine du Mongolisme : épuisement par des grossesses multiples, âge avancé de la mère, consanguinité.

Pour d'autres observateurs c'est la cellule reproduc-

trice paternelle qui est en cause : âge avancé du père, fatigues, chocs nerveux, etc...

A) CAUSES AFFECTANT LA MÈRE : GROSSESSES MULTIPLES, AGE AVANCÉ, etc...

Le rang occupé par le pseudo-Mongolien dans la lignée familiale a suscité l'élaboration de nombreuses statistiques. Certains auteurs soutiennent que le pseudo-Mongolien est toujours le dernier-né d'une famille nombreuse, la mère étant à la fin de la période procréatrice. C'est l'« exhaustion's product » dont parle Shuttleworth. Cet auteur a trouvé que le pseudo-Mongolien était 68 fois le dernier-né sur 107 cas. Prel trouve 51 derniers-nés sur 86 cas. Spühler estime que les familles de 7 enfants et plus représentent 2 % des familles. Elles ont fourni la proportion de 23 % de pseudo-Mongoliens, ceux-ci étant toujours les derniers-nés. Thursfield par contre sur 42 observations constate que les 2/3 de ceux-ci étaient parmi les 3 premiers nés.

S'il est exact que souvent le pseudo-Mongolien survient tardivement dans la famille, ce fait est loin de pouvoir être érigé en règle.

Un tel sujet peut être enfant unique ou le premier-né d'une famille parfois nombreuse. On peut le voir s'intercaler dans une série d'enfants, tous normaux et sains en dehors de lui.

Sur 21 observations nous avons trouvé que 4 fois le pseudo-Mongolien était le premier-né, suivi une fois d'un autre enfant, une fois de 2 autres. Une seule fois le pseudo-Mongolien avait le second rang, suivi de

4 enfants normaux. 5 fois il avait le 3^e rang, 4 fois le 4^e rang, 5 fois le 5^e rang, une fois le 7^e rang, une fois le 8^e rang. Dans tous ces derniers cas le pseudo-Mongolien terminait la liste des enfants.

Van der Scheer et d'autres auteurs ont remarqué qu'il s'écoule souvent un intervalle de temps assez long entre la naissance du pseudo-Mongolien et celle de l'enfant qui l'a précédé. (Chez une femme de 55 ans, ayant conçu 15 ans après son dernier enfant, Velasco Blanco aurait pu pronostiquer la naissance d'un pseudo-Mongolien). Ces faits ne sont pas rares et nous avons observé : dans l'observation III un intervalle de 12 ans, dans l'obs. VI un intervalle de 7 ans, dans l'obs. X un intervalle de 6 ans, obs. XIV intervalle de 6 ans, obs. XV intervalle de 7 ans.

L'âge de la mère, au moment de la naissance du pseudo-Mongolien a donné lieu à de multiples discussions, appuyées par des colonnes de chiffres. Sur 96 cas Brushfield trouve que la mère a dépassé 40 ans dans 66 % des cas. Stewart trouve une proportion de 62 %. Spühler trouve 41,7 %. M. Comby 43,1 %. Shuttleworth 33,3 % sur une statistique de 120 cas.

Par contre Thursfield sur 42 cas n'a pas relevé un seul cas où la mère excède 36 ans. Dora Berry sur 25 cas n'a pas vu l'âge de la mère dépasser 35 ans. On voit donc que l'accord est loin d'être fait !

Dans nos observations 8 fois l'âge de la mère variait de 39 à 45 ans. 5 fois il dépassait 35 ans et 8 fois il était en dessous de 35 ans.

B) CAUSES AFFECTANT LE PÈRE.

L'âge du père n'a pas suscité autant de recherches, sans doute parce que la période d'activité sexuelle est beaucoup plus longue chez celui-ci.

Par contre Dora Berry a constaté que souvent les pères de pseudo-Mongoliens avaient fait la guerre, subi des chocs nerveux et étaient « sexually defuncts ». Elle accuse l'élément paternel d'être déficient et elle voit en lui la cause du Mongolisme. Cependant il faut remarquer que, le plus souvent, il s'agit de pères encore jeunes et n'ayant pas fait la guerre (pays neutres).

C) CONSANGUINITÉ.

Cette cause n'est signalée qu'à titre exceptionnel (1 cas de M. Comby). Nous en avons relaté cependant un cas (obs. II), mais nous n'y attachons que la valeur d'une coïncidence.

Arguments en faveur de la théorie de l'imperfection du germe.

Les cas de Mongolisme, survenant soit chez l'un des jumeaux, soit chez tous deux, ont apporté quelques arguments à la théorie de l'imperfection du germe. A. Strauch a très nettement exprimé son opinion « Très frappant est le fait que, parmi tous les cas de jumeaux, issus de grossesses bi-vitellines certaines, un seul des jumeaux est atteint de Mongolisme et on ne connaît pas de cas où les 2 jumeaux aient été frappés. Il semble improbable que, dans tous ces cas, un fac-

leur exogène ait touché seulement l'un des jumeaux de cette grossesse bi-vitellinè.

Le cas de 2 jumeaux mongoliens est encore extrêmement rare ; et, dans les 3 cas rapportés, les malades étaient du même sexe, ce qui n'est peut-être pas l'effet d'un pur hasard, mais une indication qu'il s'agissait là de grossesses uni-vitellines.

Nous devons comprendre en effet qu'un ovule anormal ou un ovule normal, fertilisé par un spermatozoïde anormal, doit donner par sa division deux jumeaux, anormaux, ceux-ci étant naturellement du même sexe ».

Mitchell et Downing, Gautier et Coeytaux expriment la même opinion à propos d'une observation de grossesse gémellaire avec un enfant pseudo-Mongolien. Ces derniers auteurs écrivent : « Il est pénible d'admettre qu'une morphologie si nettement définie, qu'une expression clinique si semblable à elle-même n'ait pas à sa base une atteinte définie des composants anatomiques ou surtout biologiques de l'ovule encore non fécondé, à moins qu'il ne s'agisse d'une semblable atteinte du spermatozoïde, ce que rien ne peut prouver ».

Mais, dira-t-on, il ne s'agit là que d'hypothèses, de vues de l'esprit.

Un fait vient cependant à l'appui de cette thèse et semble démontrer qu'une cause capable de troubler l'état normal de l'ovule non fécondé peut amener ce dernier, après fécondation, à donner naissance à un produit tératologique.

Les médecins de l'école allemande ont établi chez

certaines femmes la ménopause temporaire par application de rayons Röntgen sur les ovaires. Le traitement terminé, la femme peut être fécondée, soit précocement, soit tardivement. Gauss appelle « grossesse précoce » celle qui s'établit aux dépens d'un ovule déjà mûr au moment de l'irradiation ; « grossesse tardive », celle qui s'établit aux dépens d'un ovule à l'état de repos lors du traitement.

Les enfants, nés dans ces conditions, présentent souvent des anomalies congénitales, plus fréquentes chez ceux qui sont issus de fécondations tardives. Sur 203 de ces cas on a vu naître 9 enfants, atteints d'affections congénitales (sténose trachéale, cardiopathie, paralysie spasmodique, etc...) dont un sujet atteint de mongolisme (cas de Von Gummert).

Au contraire sur 23 cas de fécondations précoces après irradiation on trouve une proportion de 3 tarés. Un cas de mongolisme, consécutif à une ménopause temporaire par radiumthérapie aurait été observé par Möller, mais il est possible que l'irradiation ait agi sur un ovule déjà fécondé (Gauss) et dans ce cas au lieu d'un pseudo-Mongolien, il s'agit peut-être d'un « enfant des rayons X ».

Gauss est cependant si persuadé de la nocivité des irradiations sur l'ovule non fécondé qu'il fait signer à ses patientes une déclaration certifiant qu'elles laisseront interrompre une grossesse, survenant dans les 4 mois qui suivent un traitement par radiothérapie. Bien que ces données soient encore restreintes et mal assurées, elles n'en sont pas moins une indication de

l'influence perturbatrice de certains agents sur l'ovule et de la possibilité d'incriminer un défaut de cet élément à la base de la dystrophie pseudo-Mongolienne.

B. — Théorie de la maladie embryonnaire

1° Mongolisme et syphilis.

L'origine Σ du mongolisme a été une opinion soutenue de bonne heure (Sutherland en 1899). Depuis, ce sujet a soulevé des discussions passionnées. En Angleterre, aux Etats-Unis et en Allemagne cette doctrine trouva peu de partisans. En Italie ils furent plus nombreux (Cozzolino, Pentagna, Vaglio, di Giorgio), mais c'est surtout en France qu'elle s'accrédita (MM. Babonneix, H. Lemaire, Armand Delille, etc...). Ce qui fit dire à M. Stewart en 1926 à la société royale de médecine que ce désaccord tenait peut-être à ce que la Σ était plus fréquente en France que dans les autres nations, ce qui est d'ailleurs parfaitement inexact.

La discussion engagée à la Société de Pédiatrie de Paris (janv. 1924) montra bien que l'accord n'était pas près de s'établir.

M. H. Lemaire rapporta une série de 21 cas de mongolisme, parmi lesquels il trouvait des manifestations évidentes de Σ dans 10 cas (3 fois réaction de B.-W. +, 4 fois splénomégalie avec cuti-réaction négative, 3 fois accidents cutanéomuqueux : rhagades et coryza chronique). 1 fois on retrouvait une Σ de 2^e génération. Dans les 10 autres cas la Σ pouvait être plusieurs fois soup-

connée devant l'existence de végétations adénoïdes précoces ou d'une légère splénomégalie. Plusieurs assistants s'élevèrent contre cette manière de voir (MM. Comby, Weill-Hallé, Rohmer) et M. Schreiber fit remarquer que, sur 15 cas de mongolisme, M. Lesné ne trouvait par contre qu'un seul enfant Σ avéré. « Le tout est de s'entendre, dit-il, sur la valeur à attribuer aux signes, dits de probabilité, et même à certains signes, dits de certitude, de la héréditaire précoce ». Ce point de vue nous semble très juste et il est certain que la différence constatée dans les statistiques, tient avant tout au degré de « syphilophobie » de leurs auteurs.

Dans sa thèse M. Dop a soutenu l'origine Σ du mongolisme, sans que rien permette de prévoir, moins encore d'accepter ses conclusions. Il pourrait s'agir d'une Σ de 2^e ou même de 3^e génération (ce qui ouvre une large porte à cette étiologie). Contre cette manière de voir militent des arguments de toutes sortes.

Arguments anatomiques.

Mis à part le cas de M. Babonneix (méningite chronique de la pie-mère, avec nodule périvasculaire, interprété comme une gomme), les constatations de lésions inflammatoires typiques restent exceptionnelles et permettent de croire qu'il s'agissait dans ce cas d'une coïncidence. Les lésions de méningo-encéphalite banale, outre qu'elles n'ont pas été constamment observées chez les pseudo-Mongoliens, se rencontrent avec une particulière fréquence au cours des autopsies d'idiots de toutes catégories. On peut se demander pourquoi la

méningo-encéphalite Σ étant loin d'être rare, elle ne produit qu'exceptionnellement le mongolisme.

Arguments cliniques.

1° Nous avons déjà vu que l'on pouvait observer un cas de mongolisme chez un seul des jumeaux, l'autre restant indemne de toute tare. Ce fait cadre-t-il avec les notions sur la transmission de la Σ ?

« Les cas de mongolisme chez un seul des jumeaux, s'ils ne peuvent nous indiquer la cause de cette maladie, réfutent cependant la théorie de l'unique héréd- Σ comme agent causal, car il semble curieux qu'une maladie infectieuse aussi généralisée que la Σ n'atteigne qu'un des deux ovules produits et fécondés au même moment » (Gautier et Coeytaux).

Sans doute Stewart a fait remarquer qu'on a signalé le cas d'une femme Σ avérée qui donna naissance à deux jumeaux, dont l'un présentait de nombreux stigmates de Σ , tandis que l'autre était apparemment sain. Mais ce cas constitue une exception, lorsqu'il s'agit de Σ , tandis qu'il est la règle, quand il s'agit de mongolisme ;

2° On voit en général un seul enfant frappé de mongolisme dans une famille comptant plusieurs enfants, ceux-ci étant normaux ;

3° D'autre part le pseudo-Mongolien est, le plus souvent, parmi les plus jeunes des enfants, alors que nous savons que les manifestations de la Σ héréditaire pèsent plus lourdement sur les aînés.

Stewart fait remarquer qu'il existe des exceptions à

cette règle et qu'il arrive qu'un enfant, présentant des manifestations d'héréd- Σ , naisse entre deux enfants apparemment sains. Là encore il s'agit d'exception pour un fait qui est presque de règle quand il s'agit de mongolisme ;

4° Il est exceptionnel de constater chez un pseudo-Mongolien des stigmates indiscutables d'héréd- Σ (Nous avons vu quelle difficulté on éprouve à s'entendre sur ce point) ;

5° Pourquoi le mongolisme est-il si rare chez les descendants de Σ avérés ? W. A. Potts déclare que, parmi toutes les femmes qu'il a soignées pour Σ , il n'y a jamais eu de naissance d'enfants pseudo-Mongoliens.

Arguments biologiques.

La constatation d'une réaction de Bordet-Wassermann ou d'autres réactions négatives ne suffisent pas à faire exclure le diagnostic de Σ , lorsqu'il existe des présomptions cliniques suffisantes. Cela est un fait incontestable.

Cependant, la proportion de réactions négatives (B.-W. Hecht-Vernes), non seulement chez les pseudo Mongoliens mais chez les parents eux-mêmes, ne plaide guère en faveur de l'origine Σ de l'affection.

S'il paraît facile, en présence de tous ces faits, de rejeter l'hypothèse d'une infection Σ de l'embryon, il est plus difficile d'infirmer la théorie exposée par Stewart.

Pour cet auteur le virus Σ n'agit pas directement en infectant l'embryon, mais il provoque chez les parents des désordres retentissant sur l'état des cellules procréatrices. Il s'agirait donc là d'une maladie du germe, en-

gendrée par la Σ . L'auteur rappelle que M. Hutinel a mis en évidence ce fait ; que les désordres endocriniens, engendrés par la Σ chez les parents, peuvent amener des dystrophies chez les enfants, sans qu'il soit nécessaire d'invoquer une transmission du virus Σ .

On peut rapporter cependant au sujet de cette théorie quelques-unes des objections proposées touchant l'hérédité- Σ de l'embryon (cas de grossesses gémellaires, collatéraux indemnes de toutes tares, absence de signes de Σ acquise chez les parents, réactions biologiques négatives chez ceux-ci, etc...).

On peut terminer l'exposé de cette discussion sur cette remarque :

Les statistiques les plus favorables donnent au facteur Σ une proportion de 30 à 37 % dans les cas de mongolisme (excepté H. Lemaire qui va jusqu'à 50 %). Etant donné que certains syphiligraphes donnent, pour les habitants d'une ville, un chiffre de 30 % de syphilitiques, on voit que cette proportion n'est pas décisive.

Pour notre part, sur 18 cas de mongolisme les recherches humérales n'ont permis de *suspecter* la Σ que dans 2 cas (une fois seulement chez la mère) (V, p. 44). Nous ne trouvons des signes cliniques *suspects* que dans 6 cas sur 21 (obs. I, VII, XIII, XVIII, XX et XXI) en étant aussi large que possible, mais nous sommes persuadé que la vérité est bien inférieure à ces chiffres.

2° Mongolisme et glandes endocrines.

Certains auteurs, se fondant sur le fait que la croissance et même le développement du système nerveux

sont, dans une large part, tributaires de l'état des glandes endocrines ; qu'on trouve fréquemment, aux autopsies des pseudo-Mongoliens, des lésions microscopiques de ces glandes, ont voulu rapporter à tel ou tel de ces organes la cause de la maladie qui nous occupe. Pour certains, c'est la Σ de l'embryon, qui, lésant les glandes endocrines, déterminerait l'apparition du mongolisme.

C'est surtout l'état du *corps thyroïde* qui attirera l'attention. De nombreux observateurs avaient constaté l'existence de lésions microscopiques (voir anatomie pathologique), mais elles furent absentes dans d'autres cas ou interprétées comme des lésions accidentelles ou secondaires.

D'autre part la clinique contredit cette hypothèse que les altérations de la thyroïde pourraient entraîner le mongolisme. Il n'y a aucun parallèle à établir entre les myxœdémateux et les pseudo-Mongoliens. Le métabolisme basal est presque toujours normal chez ces derniers.

Enfin l'opothérapie thyroïdienne est loin de donner dans le mongolisme les résultats splendides obtenus dans le myxœdème. « S'il existe un degré d'insuffisance thyroïdienne, il est trop petit pour avoir un rôle dans la cause de cette maladie » (Stewart).

A côté de cette théorie, nous devons mentionner celle de R. M. Clark. Pour cet auteur le mongolisme serait causé par un hyperthyroïdisme fœtal, cessant à la naissance. L'auteur s'appuie, pour avancer cette opinion, sur les effets connus de l'hyperthyroïdisme expérimental

sur les embryons d'animaux pour déclarer que ces mêmes causes, appliquées au fœtus humain, reproduiraient les traits caractéristiques du mongolisme. On a incriminé également *l'hypophyse*.

Timme crut trouver des altérations morphologiques de la selle turcique chez les pseudo-Mongoliens (voir examen radiologique). Tirant argument de l'effet connu du lobe antérieur de l'hypophyse sur la croissance et le développement génital, l'auteur considère ces trouvailles comme du plus grand intérêt. La relation étroite qui relie, au début de la vie intra-utérine, le lobe antérieur de l'hypophyse et les éléments glandulaires pharyngés est aussi frappante, quand on pense à l'extrême importance de la sécrétion pharyngée chez les pseudo-Mongoliens. En conséquence Timme entreprit le traitement opothérapique de ses petits malades.

Les recherches radiologiques ultérieures n'ont pas confirmé les vues de cet auteur (Clift). Les examens anatomiques sont trop peu nombreux, mais n'ont pas démontré l'existence de lésions portant sur l'hypophyse. L'administration de cette glande, tant par voie buccale que par voie hypodermique, n'a pas donné les résultats escomptés.

Enfin, signalons la conception de W. A. Potts, qui suppose que le mongolisme est lié à une déficience de la sécrétion adrénalinique maternelle pendant les premiers jours de la gestation, alors que le fœtus n'a pas encore de sécrétion adrénalinique propre.

3° Causes diverses agissant sur l'œuf.

M. Comby a remarqué que les émotions, les chagrins, associés souvent à la misère physiologique se voyaient fréquemment chez des mères qui devaient donner naissance à des enfants pseudo-Mongoliens.

M. Comby pense que ces troubles peuvent être incriminés dans l'apparition de cette affection. Il est indiscutable que, dans la bouche des mères, on retrouve fréquemment l'aveu de chagrins, d'émotions, de privations, au début d'une grossesse devant donner un pseudo-Mongolien. Mais souvent ces troubles se produisent vers la fin de la grossesse, à un moment où il est difficile d'admettre qu'ils puissent déterminer une affection aussi totale que le Mongolisme. D'autre part, nous savons que la source de ces chagrins est souvent due au fait que la mère, déjà âgée, se trouve enceinte. La question d'âge ne jouerait-elle pas ici un rôle plus important que les perturbations morales ? On a fait remarquer à ce sujet que, pendant la guerre, les cas de Mongolisme n'ont pas été plus nombreux et que les pays belligérants n'ont pas été plus lourdement frappés que les pays neutres.

Peut-on dans ce cas tenir grand compte de cette opinion ?

Van der Scheer pense qu'il faut rechercher la cause du Mongolisme dans l'état génital de la mère avant la conception. Une cause perturbatrice (peut-être l'usage immodéré de produits chimiques dans un but anti-conceptionnel) provoque une implantation vicieuse de

l'œuf, par suite d'un mucus utérin pathologique. Se ralliant à la théorie de Murk Jansen, Van der Scheer suppose que l'altération de la muqueuse utérine doit retentir sur le développement insuffisant de l'amnios, cause déterminante du Mongolisme.

PATHOGÉNIE

Deux théories ont été édifiées pour expliquer par des conceptions pathogéniques les signes essentiels de la dystrophie pseudo-Mongolienne.

1^o Théorie de la méningo-encéphalite fœtale

Cette hypothèse a été développée dans la thèse de P. J. J. Dop (inspirée par M. Babonneix). Pour cet auteur la cause déterminante du Mongolisme serait une méningo-encéphalite de la base du cerveau, d'origine syphilitique. Parfois elle revêt un aspect inflammatoire banal, parfois elle présente des caractères plus spécifiques (v. Anat. pathol.) L'agénésie cérébrale serait consécutive à ces lésions méningées et les plages où l'agénésie est maxima correspondraient aux zones où les lésions méningées prédominent. Cette méningite chronique retentirait sur le fonctionnement et le développement de l'hypophyse. Les lésions des centres nerveux, la disfonction de la pituitaire, pourraient, pour ces auteurs, expliquer la plupart des symptômes du Mongolisme. Le trouble hypophysaire serait respon-

sable de l'obésité, de l'hypogénésie, des troubles de croissance. La dystonie neuro-végétative tiendrait sous sa dépendance les troubles du métabolisme organique, de la nutrition, des systèmes vaso-moteurs et endocriniens. L'agénésie cérébrale expliquerait l'insuffisance psychique de ces sujets.

Trop de points sont discutables dans cette conception pour qu'on puisse l'accepter sans réserves (Les lésions anatomiques des méninges ont été rarement constatées bien que l'agénésie cérébrale soit constante ; les lésions hypophysaires n'ont jamais été nettement démontrées, etc... etc...)

2° Théorie de la compression par l'amnios

En 1910, Murk Jansen, de Leyde, au cours d'études sur les troubles de croissance et le nanisme congénital, plus particulièrement sur l'achondroplasie, mit en valeur le retentissement des anomalies de la membrane et du liquide amniotique sur le développement du fœtus.

Toute la théorie a pour appui ces deux lois :

- 1) Des influences nocives, affectant des tissus en voie de croissance, diminuent leur pouvoir de croissance ;
- 2) Le degré de l'affaiblissement est proportionnel à la rapidité de la croissance (loi de la vulnérabilité des cellules en voie de croissance rapide).

Dans le cas des affections congénitales, telles que le Mongolisme, l'influence nocive est l'étroitesse de l'amnios, qui agit sur le fœtus par deux moyens ;

1) Une pression directe de la membrane sur les parties du fœtus en contact avec elle ;

2) Une action indirecte, par l'intermédiaire de la pression hydrostatique, qui s'exerce alors également sur toutes les parties du fœtus.



Schéma de Van der Scheer, emprunté à l'article de Murk Jansen
in *Revue Française de Pédiatrie*

D'après l'époque à laquelle se fera sentir cette compression chez le fœtus, ce sera la partie soumise à ce moment à son accroissement le plus rapide, qui sera la plus lésée.

Murk Jansen envisage ainsi un ordre chronologique de ces diverses affections : anencéphalie, achondroplasie, Mongolisme, dysostose cléido-cranienne et dysplasie périostale. Nous ne retiendrons ici que ce qui intéresse notre sujet.

Van der Scheer a appliqué la théorie de Murk Jansen à l'explication pathogénique du Mongolisme. Il conclut que la cause de cette anomalie réside dans l'étroitesse de l'amnios, dont la compression se fait sentir vers la 6^e ou 7^e semaine de la vie fœtale.

En se rapportant au schéma de Van der Scheer, et en admettant le sens dans lequel agit la *compression directe*, on s'explique facilement les signes suivants, observés dans les 120 cas étudiés par cet auteur : cyphose dorso-lombaire de la colonne vertébrale, expliquée par l'enroulement forcé du fœtus ; aplatissement antéro-postérieur du crâne et du massif facial, entraînant comme conséquences un aplatissement du front et de la partie supérieure du nez, une diminution de capacité des sinus maxillaires, un raccourcissement avec déplacement vers l'arrière du palais osseux, un rétrécissement de la cavité naso-pharyngienne, des orbites peu profondes, un raccourcissement de la base du crâne avec aplatissement de l'occiput.

L'aspect particulier des paupières est dû à l'atrophie ou à l'absence des os nasaux. Ceux-ci sont remplacés par des apophyses, parties des os frontaux, et les parties molles suivent la direction de ces apophyses, dirigées de haut en bas et de dehors en dedans.

A côté de ces effets de la compression directe se font sentir les effets de la compression indirecte, hydrostatique, par l'intermédiaire du liquide amniotique. Celui-ci exerce une pression globale, totale, sur le fœtus et le sang de ce dernier est refoulé vers le placenta. Il en résulte une ischémie de tout le fœtus et la partie qui en

souffre le plus est celle qui subit à ce moment son accroissement maximum. Or, la 7^e semaine marque une période de croissance rapide pour le cerveau, qui acquiert alors des proportions supérieures à celles qu'il possédait antérieurement. Cet organe traduit alors sa souffrance par un arrêt de développement.

Par ailleurs, à cette époque, le squelette scleroblastemateux achève de devenir cartilagineux ; or le cartilage, pendant son développement, est un glouton comparativement aux autres tissus. Il va donc souffrir de cette ischémie et ceci explique certains caractères communs au Mongolisme et à l'achondroplasie (expression maxima de la maladie cartilagineuse). Ces signes sont : la petitesse de la taille et la longueur du tronc, la brièveté du segment rhizomérique, le raccourcissement des extrémités, etc...

Le Mongolisme, comme l'achondroplasie, a une tendance à s'accompagner des mêmes déformations congénitales : bec-de-lièvre, pied bot, micrognathie, etc... Enfin certains phénomènes seraient secondaires à l'atrophie de la base du cerveau, tel l'atrophie de la région optopedoneulaire et de l'hypophyse.

Ainsi conçue, la pathogénie du Mongolisme a reçu l'agrément de nombreux auteurs (Shrubsall, Stewart). Mais cette hypothèse ingénieuse n'est qu'une hypothèse et le fait capital reste à démontrer : l'étroitesse de l'amnios.

TRAITEMENT

Ce chapitre sera bref, car, il faut l'avouer, il n'y a pas de traitement du Mongolisme. Cette affection si mystérieuse dans ses origines échappe à une thérapeutique efficace et on peut se demander comment un traitement peut agir sur un état d'agénésie.

Cependant deux méthodes ont été préconisées : le traitement opothérapique et le traitement anti-syphilitique.

1° Traitement opothérapique

Il fut essayé le premier et, au début, en considération d'une certaine analogie entre myxœdème et Mongolisme, le *traitement thyroïdien* seul fut employé. Bourneville, promoteur de la méthode, déclara en avoir obtenu de bons résultats. Les avis furent cependant très partagés. M. Comby fit remarquer que, si l'on obtient dans quelques cas un résultat apparent, il est dû seulement à la stimulation de la croissance, réalisée par l'extrait thyroïdien, amélioration qui se produit spontanément à partir de l'âge de 2 ans. Il objecte que souvent le traitement thyroïdien est mal supporté par ces en-

fants, les rend criards, agités et entrave chez eux le sommeil. Semblable opinion est professée par M. de Biehler, Spühler, etc..

Chez plusieurs de nos malades la thyroïdine fut mal supportée et donna lieu à des effets semblables (obs. XI, XIII, XIX).

On peut distinguer avec M. Babonneix deux sortes de malades : les uns supportent très bien le traitement thyroïdien et semblent en tirer profit, les autres au contraire manifestent rapidement de l'intolérance.

Ce fait ne doit pas nous étonner, connaissant les variations considérables que présente le métabolisme basal de ces sujets.

M. Marfan conseille de donner l'extrait thyroïdien à la dose de 1 à 3 centigrammes par jour, suivant l'âge, pendant 10 jours. On recommence le traitement, après dix jours de repos, suivant le degré de tolérance et l'effet produit.

L'extrait hypophysaire fut aussi préconisé par les auteurs qui incriminaient un mauvais fonctionnement de cette glande. Timme conseillait l'injection sous-cutanée d'extrait du lobe antérieur, combiné à l'ingestion de glande intégrale et à l'administration de thyroïdine à faibles doses. On peut donner, suivant l'âge, de dix à vingt centigrammes d'extrait hypophysaire par voie buccale.

L'extrait surrénal a été préconisé par MM. Apert, Babonneix, Ungert, Zander, en raison de la corrélation constatée entre la corticale surrénale et le développement du cerveau.

L'extrait ovarien a été donné parce que, pour certains auteurs, ce produit, de même que l'extrait hypophysaire, serait capable d'exercer une action sur le métabolisme des sels de calcium, que certains pensent troublé dans le Mongolisme.

L'extrait thymique a été également préconisé.

Cette polyopothérapie semble avoir été dictée par cette méthode, justement critiquée par M. Apert « de la polyopothérapie d'emblée, qui consiste à donner un peu de tout, dans l'idée que quelque chose là-dedans pourra tomber juste. »

2° Traitement anti-syphilitique

Il fut préconisé par les partisans de l'origine du Σ Mongolisme. Là aussi, dans certains cas, on constate des améliorations nettes (augmentation du poids et de la taille, accélération du développement physique). Il s'agit le plus souvent d'un traitement arsénical et le sulfarsénol est le médicament le plus souvent employé. Ce résultat ne doit pas nous surprendre, si on songe à l'action tonifiante des sels arsénicaux sur l'organisme normal, et il ne faut pas en déduire qu'il s'agit d'une médication spécifique. Du reste, l'état psychique n'est nullement influencé en la circonstance. Certains auteurs ont préconisé les cures mercurielles intermittentes (frictions à l'onguent napolitain ou ingestion de poudre grise). « Chaque cure est d'une dizaine de jours ; on la répète d'abord tous les mois, puis tous les 3 mois, puis tous les 6 mois, puis

une fois par an jusqu'à 5 ou 6 ans. Après cet âge la médication spécifique est le plus souvent inutile » (Marfan).

3° Traitements divers

On a essayé d'améliorer l'état général de ces petits malades en leur administrant des préparations phosphatées ou phosphorées, de la lécithine, de la phytine (Comby). Le succès n'est ni trop grand ni trop durable.

Enfin nous parlerons d'une méthode nouvelle, mais qui n'a pas encore fait ses preuves et qui aurait donné à son auteur des résultats intéressants.

4° Traitement radiothérapique

W. von Wieser, de Vienne, a eu l'idée d'irradier le cerveau des pseudo-Mongoliens dans un but thérapeutique. Quelle conception l'a conduit à cette méthode, il ne nous le dit pas.

Son étude porte sur 46 cas, comprenant des enfants de 6 ans à 18 ans.

La durée d'observation a varié de 8 mois à 3 ans et 8 mois.

Le premier symptôme de l'affection, amélioré par la radiothérapie serait la petitesse de la taille. Les meilleurs résultats montrent une croissance de 9 cm. 6 par année, chez des enfants de 7 à 10 ans. Chez des enfants plus âgés il constate encore une augmentation de 6 cm. par an. La moyenne des cas est de 5 cm. par an pour

une moyenne de 2 cm. 5 chez les sujets non traités.

Ces chiffres de von Wieser ne sont pas probants. Nous avons observé plusieurs de nos petits malades, qui, sans aucun traitement, ont beaucoup grandi en l'espace de 6 mois. Une enfant de 9 ans a gagné 9 cm. en 6 mois (obs. XIII). Cela dépasse de beaucoup le résultat optimum de von Wieser.

Cet auteur aurait constaté chez les sujets traités un développement plus harmonieux que celui des sujets non traités.

L'auteur pose en règle que :

1° Plus jeune est l'enfant, plus faible doit être la dose. Si on dépasse la dose optima on n'obtient plus d'effet bienfaisant ;

2° Plus le degré de l'arriération est profond, plus forte doit être l'irradiation.

La moitié des sujets traités par von Wieser ont reçu des doses massives d'extrait hypophysaire. Cette médication ne semble donner des résultats que lorsqu'elle est associée à la radiothérapie.

Von Wieser a tenté l'irradiation d'organes autres que le cerveau, sans obtenir de bons résultats.

Il passe en revue, une à une, les caractéristiques des pseudo-Mongoliens et les résultats produits sur chacune d'elles par le traitement. Il arrive à conclure que l'amélioration porte surtout : sur la taille qui s'allonge, sur la masse du corps qui augmente en proportion, sur l'épicanthus qui disparaît, sur la langue qui perd son caractère scrotal, sur la hernie ombilicale qui s'efface, sur l'hypoplasie génitale. Or, les observations de von Wieser

portent sur des temps de plus d'une année et nous savons qu'en vieillissant le pseudo Mongolien perd quelques-unes de ses caractéristiques, précisément celles énumérées par von Wieser. Du reste ce dernier reconnaît que l'épicanthus, la hernie ombilicale, l'hypoplasie génitale ont également disparu dans plusieurs des cas non traités.

Par contre le résultat est beaucoup moins net sur la laxité articulaire, le retard d'ossification du carpe, les déformations des oreilles, des yeux, de la face, de même que sur le retard de développement des seins et du crâne. Enfin l'effet est absolument nul sur le développement intellectuel.

Aussi, en présence de ces résultats, sommes-nous un peu étonné quand von Wieser déclare que la radiothérapie donne dans le Mongolisme d'aussi beaux résultats que la thyroïdine dans le myxœdème.

3° **Traitement médico-pédagogique**

On ne peut que répéter à ce propos les préceptes de Bourneville sur l'éducation des idiots : « Appliquer le traitement le plus tôt possible, sans attendre une amélioration hypothétique, devant survenir avec l'âge. Continuer le traitement avec persistance pendant un long temps au point de vue intellectuel et au point de vue physique, afin de modifier profondément l'état nerveux fondamental, la diathèse nerveuse, si l'on veut.

Apprendre à l'enfant à se tenir debout, à marcher, courir, sauter, monter et descendre les escaliers, à se

servir de ses mains, à devenir propre. Puis éducation des sens, de la main en particulier, ce qui permet à l'enfant de s'habiller, de se laver, de manger seul.

Ce n'est qu'après l'obtention de ces résultats qu'il convient d'aborder l'instruction, en commençant par des leçons de choses, l'enseignement des notions usuelles, par exemple le nom des régions du corps, des parties du vêtement, des meubles, la reconnaissance des animaux domestiques, etc... Ceci acquis, mais seulement alors, on arrive à l'instruction primaire et, parallèlement ou plus tard, à l'enseignement manuel ».

Il faut ajouter, en ce qui concerne les pseudo-Mongoliens, que leur faculté d'attention est très faible. Aussi les leçons doivent-elles être très courtes et souvent répétées. Il convient que la mère ou l'éducateur fasse preuve d'une patience inlassable.

Nous avons constaté une différence considérable de niveau intellectuel entre certains petits malades, élevés à la campagne sans tentatives d'éducation, et d'autres, élevés par la mère et objets de soins constants.

Il est bon, quand on le peut, d'élever ces enfants en plein air, loin des sources de contagion et de faire pratiquer la cure d'air, la cure de soleil, l'hygiène alimentaires, les douches chaudes, suivies de frictions sèches ou stimulantes au baume de Fioraventi (Comby).

Ce sont, jusqu'à ce jour, les seules ressources permettant d'améliorer un peu la condition de ces bons petits êtres que sont les enfants pseudo-Mongoliens.

OBSERVATIONS

Nous avons classé nos observations d'après l'âge des sujets, afin de permettre plus facilement des comparaisons. Nous les avons résumées autant que possible, conservant les faits seuls qui nous semblaient dignes d'intérêt.

Obs. I. — Ca... Florence, 1 mois et 5 jours.

Rien à signaler dans les antécédents personnels ou héréditaires des parents.

La mère a 35 ans Première grossesse à 25 ans : Accouchement normal d'un garçon, pesant 3.750 gr., qui s'est élevé normalement.

Deuxième grossesse à 33 ans : Accouchement normal d'un enfant pesant 3 kg., qui s'est élevé normalement.

Troisième grossesse à 35 ans, normale : Accouchement spontané au 8^e mois d'une fille pseudo-Mongolienne pesant 2.240 gr. Poids du placenta : 310 gr. Enfant nourri au sein.

Examen :

Facies mongolien avec obliquité des yeux, épicanthus très léger. Blépharite. Dépression de la racine du nez. Langue normale. Voûte palatine normale. Oreille aplatie avec lobule soudé. Large dépression de la fontanelle antérieure. Suture métopique saillante. Bosses pariétales très accusées. Bras et cuisses courts, par rapport aux avant bras et aux jambes.

Auriculaire incurvé, raccourci. Abdomen très gros, sans hernie. Axyphoïdie. Cœur normal. Absence de tout trouble digestif. Polyadénite discrète. Pas de ganglion sus-épi-trochléen. Pas de cranio-tabès ni de coryza.

La réaction de B.-W. de la mère est négative : On institue cependant un traitement par le sulfarsénol (1 cgr. 1/2 2 fois par semaine. puis 2 cgr., etc , jusqu'à 1 cgr. 1/2 par kilo de poids).

Un mois plus tard le facies mongolien se précise. On donne 1 mgr. d'extrait thyroïdien 2 fois par jour, pendant 10 jours.

Deux mois plus tard : Hypotrepisie, hypotonie musculaire extrême. Gros foie. *Rate palpable*. On ajoute 12 frictions au gambéol.

Trois mois plus tard : P = 2 kg. 580. *Rate très volumineuse*. La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Trois mois et demi plus tard l'enfant ne pèse plus que 2 kg. Elle a un cri rauque et une toux incessante. Un examen radioscopique ne montre l'existence d'aucun signe de compression médiastinale.

On apprend le décès de l'enfant à l'âge de 5 mois. L'autopsie n'a pu être pratiquée.

Obs. II. -- Br... Maurice, 2 ans.

Mère âgée de 33 ans. Condition sociale très misérable. Intelligence médiocre. Dans ses antécédents on relève quelques particularités : elle n'aurait pesé que 3 livres à sa naissance, *aurait commencé à marcher à 3 ans et à parler à 4 ans*. A eu 2 sœurs et 2 frères bien portants.

Le père, âgé de 30 ans, militaire de carrière, bien portant, *était le cousin germain de sa femme*.

Première grossesse à 21 ans : Fille pesant 4.750 gr., s'est élevée normalement. Suit l'école et travaille bien.

Deuxième grossesse à 28 ans : Fille pesant 4.250 gr., s'est élevée normalement.

Troisième grossesse à 29 ans : Fille pesant 7 livres, morte

à l'âge de 15 jours à l'hôpital de Rouen, de « bronchite ».

Quatrième grossesse à 31 ans : Pendant toute la durée de la grossesse, grands ennuis moraux et misère physiologique (abandonnée par son mari). Accouchement à terme d'un garçon pseudo-Mongolien, pesant 2.250 gr. Nourri au biberon. Première dent à 5 mois.

Examen :

Facies pseudo mongolien typique. Brachycéphalie. Fontanelle antérieure largement ouverte. Bouche bée laissant paraître le bout de la langue. Seize dents mal plantées, irrégulières, cariées. Mains et pieds caractéristiques. Bourrelets épiphysaires. Hypotonie musculaire considérable (on peut faire toucher l'avant-bras par la face dorsale des doigts). Gros ventre, sans hernie. Cœur normal. Actuellement l'enfant pèse 7.750 gr., mesure 74 cm., ne peut encore marcher, dit « papa », « maman » et essaie de causer. Assez vif. Affectueux. Perd quelquefois ses urines, mais jamais ses matières.

La réaction de B. W. de la mère, pratiquée 2 fois (une fois à Rouen en 1926, une fois à St-Antoine) a été chaque fois négative.

Le métabolisme basal a été impossible à mesurer, du fait de l'indocilité de l'enfant.

Radiographies à l'Hôpital Trousseau :

Selle turcique : normale.

Carpe : deux noyaux d'ossification (grand os et os crochu). Pas de point épiphysaire. Donc retard d'ossification, car le point de l'épiphyse radiale inférieure doit apparaître normalement vers 16 mois et le noyau du pyramidal vers 2-3 ans.

Tarse : quatre points osseux, très peu développés (calcaneum, astragale, cuboïde, 3^e cunéiforme). Léger retard.

L'enfant n'a pu être suivi.

Obs. III. — Th. . Albert, 5 ans.

Père : 44 ans, employé de bureau, bien portant : pas d'antécédents héréditaires.

Mère : 44 ans, bien portante : a eu une sœur morte à un an de « convulsions ».

Première grossesse à 21 ans : garçon pesant 8 livres, décédé de « méningite » à l'âge de 20 jours.

Deuxième grossesse à 25 ans : garçon pesant 9 livres, s'est bien élevé, travaille bien.

Troisième grossesse à 27 ans : garçon pesant 7 livres, s'est bien élevé, travaille bien.

Quatrième grossesse à 39 ans, troublée par chagrins (grossesse tardive). Accouchement pénible : garçon pseudo-Mongolien pesant 6 à 7 livres. La sage-femme constate *que l'enfant ne peut soutenir sa tête*. Il a de la difficulté à téter. Premières dents à 10 mois. Marche à 4 ans. Propre depuis six mois seulement ; à deux reprises, au cours de légères indispositions, a eu des syncopes de courte durée.

Examen :

Caractères du crâne : circonférence (C) = 490 mm. ; diamètre transverse (DT) = 133 mm. ; diamètre antéro-postérieur (DAP) = 165 mm. Bosses pariétales saillantes. Pas de méplat occipital.

Facies pseudo-mongolien typique avec bouche entr'ouverte. Conjonctivite. Dents bien plantées, mais décalcifiées et cariées. Langue légèrement fissurée. Main typique. Pied : gros orteil fortement écarté. Thorax en entonnoir, gouttière médio-sternale. Cœur normal. Cryptorchidie. Constipation. Hypotonie musculaire considérable. S'assied en tailleur et même se gratte l'oreille avec le gros orteil.

Taille : 94 cm. Poids 15 kg. 600. (normale à cet âge : P. = 16 à 17 kg ; T. = 98 à 103 cm) (1)

(1) Ces chiffres ont été pris dans le *Précis de Biométrie* de Ledent et Wellens.

Réaction de B. W. de la mère (Trousseau) négative. — De l'enfant (Trousseau) négative.

Examen des yeux (Dr Dubar) : épicanthus ; pupilles égales, irrégulières. Réflexes un peu paresseux, Hypermétropie. Pas de lésion appréciable du fond d'œil.

Obs. IV. — Gi... Denise, 6 ans.

Père (47 ans) et mère (46 ans) bien portants, sans antécédents héréditaires.

Première grossesse à 28 ans : garçon pesant 4 kg., s'est développé normalement. Intelligent.

Deuxième grossesse à 32 ans : garçon pesant 2 kg. 500., de santé délicate. Mort de paralysie diphtérique à 5 ans.

Troisième grossesse à 38 ans. F. C. de 3 mois (provoquée).

Quatrième grossesse (même année). F. C. de 3 mois (provoquée).

Cinquième grossesse à 39 ans, *agitée par chagrins*. Fille née à terme, pseudo-Mongolienne pesant environ 4 kg. nourrie au sein. Première dent à 12 mois. Marche à 20 mois. Premiers mots à un an ? A partir du 12^e mois arrêt du développement physique et intellectuel ?

Examen :

Facies pseudo-mongolien typique. *Prognathisme inférieur très accusé*. Dentition très en retard : dents irrégulières, crénelées. Langue scrotale. Conjonctivite. Cheveux noirs, abondants, lisses, lustrés. Main ; doigts assez bien développés ; pas d'incurvation de l'auriculaire. *Pied tout à fait typique* : le gros orteil est plus court que les autres. Ceux-ci sont rangés suivant une ligne perpendiculaire à l'axe du pied. Ventre très développé, sans hernie. Thorax en enton noir : axyphoïdie. Hypotonie musculaire peu marquée. A l'auscultation du cœur on entend dans toute l'aire précordiale un souffle systolique puissant, traduisant l'existence d'une lésion congénitale. Pas de cyanose, pas de dyspnée d'effort.

Caractère : douce, obéissante, affectueuse, pas craintive. Mimétisme. Aime la musique. Dit son nom. Ne sait ni son âge ni son adresse. Ne parle pas. Enurésie nocturne. Très coquette.

Réaction de B. W. de la mère, négative ; de l'enfant (Enfants-malades), de même.

Le sujet n'a pu être suivi.

Obs. V. — Bé : Lucien, 7 ans.

Père, 33 ans, robuste, bonne santé. Pas d'antécédents héréditaires.

Mère, 39 ans, jamais malade, mais aspect chétif. Pas d'antécédents héréditaires.

Première grossesse à 30 ans. Garçon pesant 3.500. Premier pas à 17 mois : parle à 18 mois. Actuellement suit l'école et travaille bien.

Deuxième grossesse à 31 ans. Normale. Accouchement à terme, par le siège, d'un garçon pseudo-Mongolien pesant plus de 3 kg. Fait ses premières dents à 6 mois. Commence à marcher à 3 ans. Premières paroles à 4 ans.

Troisième grossesse à 33 ans. Grossesse et accouchement normaux : garçon pesant plus de 3 kg. Marche et parle à l'âge normal. Toutefois, examiné à l'âge de 5 ans 1/2, cet enfant présente quelques particularités : arriération mentale légère, mais nette Craintif, inintelligent. Malformations dentaires, dents bestiales. Oreilles en conque. Anthélix rudimentaire. Nystagmus. Crânes volumineux avec bosses pariétales développées. Hypotonie musculaire assez marquée. Cependant on ne peut parler pour lui de Mongolisme, car son facies est bien différent de celui de son frère et son développement physique supérieur.

Quatrième grossesse à 36 ans. Accouchement normal d'un garçon pesant 3 kg. qui s'est bien développé. Cet enfant âgé de 3 ans 1/2 est normal sous tous les rapports.

Cinquième grossesse à 37 ans. Accouchement d'un garçon pesant plus de 3 kg. Mort à un an de méningite otogène.

Sixième grossesse (en cours actuellement).

Examen :

Facies pseudo-Mongolien typique. Blépharite et conjonctivite. Coryza bi-latéral banal. Voûte très ogivale. Dentition très irrégulière avec caries multiples. Main typique. Pas de modifications nettes des pieds. Thorax avec dépression médio-sternale. Abdomen développé sans hernie. Hypotonie musculaire très marquée (attitude du tailleur familière). Actuellement, âgé de 7 ans, il pèse 15 kg. 350 et mesure 0 m. 92 (poids et taille d'un enfant de 4 ans). Ne parle pas, dit seulement : papa, maman. Se salit encore. Affectueux, rit volontiers, ne pleure pas, n'est pas craintif. Aime la musique.

L'enfant est mis aux préparations polyglandulaires et au traitement par le sulfarsénol. Une légère crise nitritoïde à la 3^e injection fait suspendre la série que l'on remplace par des frictions mercurielles. Aucune amélioration.

La réaction de B. W. de l'enfant est négative (Ecole de puériculture) : *celle de la mère*, pratiquée à deux reprises à l'hôpital Boucicaut, a été deux fois négative. Une réaction, après réactivation, a été négative (Ecole de puériculture),

Examen des yeux (Dr Blum) :

Aucune anomalie du cristallin ni du fond d'œil

Radiographies :

Selle turcique : normale, à grande ouverture.

Carpe : 4 points d'ossification (scaphoïde, pyramidal, grand os et os crochu) et 2 points épiphysaires. Donc gros retard d'ossification, car à 7 ans le carpe doit avoir 7 points ossifiés.

Tarse : 6 points d'ossification. Le noyau du scaphoïde, qui doit apparaître à 4 ans 1/2, est encore inexistant. Gros retard.

Métabolisme basal (St-Antoine) : + 9,7 %.

Dosage dans le sang du phosphore en $\text{PO}^4 \text{H}^3$: 0,111 %.

Dosage dans le sang du calcium : 0,095 %.

Obs. VI. — De... Jean, 7 ans.

Père 49 ans. Bien portant. Issu de famille nombreuse (13 enfants actuellement vivants et bien portants). *Un frère et une sœur neurasthéniques.*

Mère morte à 42 ans (carcinose péritonéale). Aucun antécédent héréditaire.

1^{re} grossesse à 22 ans. Fille pesant 4 kg. Normale, bien portante.

2^e grossesse à 25 ans. Garçon pesant 7 à 8 livres. Normal. A bien suivi ses classes. Actuellement mobilisé.

3^e grossesse à 28 ans. Fille pesant 7 à 8 livres. Normale.

4^e grossesse à 31 ans. Garçon pesant 7 à 8 livres. Normal.

5^e grossesse à 38 ans. La mère était déjà malade et avait beaucoup maigri. *Était devenue neurasthénique.*

Accouchement à terme d'un garçon pseudo-Mongolien pesant 7 livres. Nourri au sein. Premiers pas à 3 ans. Premières paroles à 4 ans. Propreté à partir de 6 ans.

Examen :

Facies pseudo-mongolien typique ; bouche bée, langue scrotale, dents cariées, très irrégulières, voûte palatine normale, oreilles normales. Crâne : C = 480 mm, DT = 136 mm, DAP = 162 mm. Bosses pariétales très développées. Méplat occipital. Main typique. Pied : le 1^{er} orteil est sensiblement plus court que les 2^e-3^e qui dépassent les 4^e-5^e orteils. Large intervalle séparant le gros orteil du 2^e. Ventre gros, sans hernie. Thorax élargi à sa base. Cœur normal. Hypotonie musculaire peu marquée. Taille = 105 cm. ; poids 20 kg. (Normale T = 110 à 114 cm. ; P = 20 K).

Caractère : Affectueux, doux, mais entêté. Peu craintif, mimétisme. Vif, ne tient pas en place. Rit volontiers. Aime

la musique. Actuellement prononce quelques mots, mais la parole est inintelligible. Ne sait pas les lettres.

Examen des yeux (Dr Dubar).

Epicanthus. Pupilles irrégulières. Réflexes normaux. Hypermétropie : + 4 d. OD et G. Milieux clairs. Liseré bleu de dépigmentation péripapillaire.

Métabolisme basal. — Impossible à déterminer du fait de l'indocilité du sujet.

Radiographie :

Carpe : quatre points osseux seulement (scaphoïde, pyramidal, grand os et os crochu). Gros retard d'ossification.

Obs. VII. — Bu..., Louis, 7 ans 1/2.

Père 37 ans, bien portant, issu de parents bien portants.

Mère 35 ans, bonne santé. Trois frères et trois sœurs bien portants. Aucune tare héréditaire.

Première grossesse à 28 ans, normale. Accouchement à terme d'un garçon pesant environ 7 livres, *pseudo-Mongolien*. Nourri au sein. Dès le 3^e mois sa mère s'aperçoit qu'il a un facies particulier.

Seconde grossesse à 31 ans, normale. Accouchement à terme d'un garçon, pesant 9 livres. Normal. Suit l'école sans retard scolaire.

Troisième grossesse à 35 ans. Accouchement normal d'une fille, pesant 9 livres, qui s'élève en bonnes conditions.

Examen :

Facies pseudo-mongolien. *Les arcs des fentes palpébrales ne sont pas obliques*, mais bien horizontaux : celles ci sont étroites. Epicanthus très marqué. *Les sourcils sont très arqués* comme ceux des individus de race jaune. Cheveux drus, gros, très noirs. Brachycéphalie. Bosse frontale. Langue normale. Dents très mal placées, irrégulières. Salivation incessante se traduisant par un écoulement de salive par les commissures labiales. Doigts assez bien développés sauf le pouce, qui est particulièrement court. Membres inférieurs bien

développés, sans hypotonie. Pieds normaux. Ventre normal. Pas de constipation. Axyphoïdie.

Caractère : Enfant insupportable, ne tenant pas en place, touchant à tout, désobéissant. Est ainsi depuis l'âge de 3 ans. Affectueux, rit et pleure, chante. Ne parle pas encore. Craint les étrangers. A 7 ans 1/2 n'est pas encore propre.

Examen des yeux (M. le P^r Terrien) :

L'examen est rendu très difficile du fait de l'indocilité du petit malade. Cependant on peut constater que les papilles sont pâles, surtout celle de droite, sans qu'on puisse parler d'atrophie. Existence d'un astigmatisme myopique. Pas d'opacités cornéennes ni cristalliniennes.

Métabolisme basal (Dr Grenier).

Examen impossible du fait des cris et de l'agitation de l'enfant. Il en est de même pour la radiographie.

Wassermann de la mère : négatif. Hecht : faiblement + (7-6). Vernes : négatif.

Wassermann de l'enfant : négatif. Hecht : très faiblement +. Vernes : 3.

Obs. VIII. — Pa..., Yvette, 8 ans.

Mère décédée à 27 ans d'affection chronique pulmonaire (vraisemblablement tuberculose).

Père 50 ans, vivant et bien portant, l'aîné de 8 enfants vivants, normaux. Toutefois il n'a pas été soldat, car il a *une main plus petite que l'autre et une syndactylie portant sur l'index et le médus de la main gauche*. Il s'est remarié et a eu de son second lit un enfant sur lequel les renseignements manquent.

La petite Yvette a été élevée par sa grand'tante. Jamais la mère n'a fait de F. C. L'enfant est née à terme, a été nourrie au sein. Premières dents à 9 mois. Premiers pas à 21 mois. Elle est traitée depuis l'âge de 5 ans par séries de 12 injections de sulfarsénol et par opothérapie polyvalente. L'arsenic étant mal supporté est remplacé par la liqueur de Van

Swieten (4 cuillerées à café par jour). A l'âge de 7 ans, on découvre l'existence d'une gibbosité angulaire et médiane, correspondant à l'union de la 3^e et de la 4^e vertèbre lombaire, sans modifications des réflexes. La radiographie montre un tassement de ces vertèbres avec disparition du disque intermédiaire. Soudure relative de la colonne vertébrale. La radioscopie des poumons montre des ombres hilaires très enchevêtrées avec calcification à droite, de la grosseur d'une noix.

L'enfant entre en sanatorium à Roscoff. Elle en sort, ramenée par sa grand'tante, au bout de 3 mois. L'évolution du mal de Pott s'est aggravée. On constate une petite escarre au niveau de la gibbosité. Réflexes exagérés, sans trépidation épileptoïde. Démarche spasmodique, surtout à gauche. On insiste sur la nécessité d'un traitement rigoureux et, au bout de 6 mois, l'enfant repart pour Berck.

Examen (mai 1930) :

Facies pseudo-mongolien, associé à un retard du développement physique et intellectuel. Conjonctivite intense avec blépharite, surtout marquée à gauche. La bouche, qui était restée béante jusqu'à l'âge de 5 ans, est bien fermée. Langue légèrement fissurée. Voûte ogivale. Végétations adénoïdes. Retard de dentition. Léger prognathisme. Cheveux noirs, souples et abondants. Crâne légèrement brachycéphale. Main caractéristique. Pas d'anomalies des plis cutanés. Hypotonie musculaire marquée. Dépression médio-sternale. Axyphoïdie, gros ventre. Cœur et rate normaux. Taille : 98 cm. ; poids : 15 kg. 500 (moyenne d'un enfant de 4 ans 1/2-5 ans).

Au point de vue intellectuel, c'est une arriérée, mais non une idiote. Elle parle d'une voix mal articulée, rauque, presque explosive. Elle dit son nom, son prénom, son âge, son adresse. Sait quelques lettres, compte jusqu'à 15 ou 20, énumère les jours de la semaine. C'est une enfant douce, passive, affectueuse, ne craignant pas les étrangers. Goût

très vif pour la musique. Rit quelquefois, ne pleure pas. Propre depuis l'âge de 4 ans. Coquette.

Examen des yeux (Dr Blum) :

Pas d'opacités cristalliniennes. Myopie des deux yeux. Léger strabisme convergent. Pas de nystagmus. Fond d'œil difficile à voir en raison de l'instabilité du regard, mais semble normal et ne présente pas de dépigmentation.

Métabolisme basal (Dr Guillaumin) : + 8,3 %.

Dosage du calcium dans le sang : 0,087 %.

Dosage du $\text{PO}_4 \text{H}^3$ dans le sang : 0,141 %.

Radiographie :

Selle turcique normale, à grande ouverture. Carpe normalement ossifié.

Obs. IX. — Sc .., Sonia, 8 ans.

Père, 48 ans, professeur de philosophie : bien portant, mais très nerveux. Ethylique. Né de parents bien portants : a trois frères et trois sœurs de bonne santé et une fille de 24 ans, issue d'un premier lit, normale.

Mère, 50 ans. Très saine et robuste. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires.

1^{re} grossesse en 1913. Accouchement normal. Fille actuellement vivante et bien portante.

2^e grossesse en 1913. F. C. provoquée.

3^e grossesse en 1922. Grossesse normale. Accouchement pénible, enfant volumineux, fille pseudo-Mongolienne, née en état de mort apparente (on a fait à la mère une piqûre de scopolamine). Elevée en couveuse. Première dent avec retard. Marche tardive. Propreté de bonne heure.

Examen :

Facies pseudo-mongolien caractéristique. Langue scrotale. Voûte palatine très ogivale. Dents irrégulières, crénelées, incisives en tournevis. Crâne : C = 490 ; DT = 139 ; DAP = 139. Bosses pariétales. Méplat occipital. Nuque épaisse avec bourrelets de peau. Oreille ronde, ourlée, lobule soudé.

Doigts de la main très courts sans brièveté spéciale du V^e.
Doigts des pieds de même. Hypotonie musculaire extrême.
Thorax élargi, axyphoïdîe. Cœur normal. Ventre bien développé sans hernie. Constipation. Taille 119 cm. Poids 25 kg. 500, c'est-à-dire moyenne normale.

Caractère : Calme, pas craintive, docile, très affectueuse. Mimétisme, écholalie. Aime beaucoup la musique. Parole assez bien articulée. Connaît le nom des choses, en explique l'usage. Sait son nom, mais ignore son âge et son adresse. Age mental par les tests de Binet-Simon, 3 ans.

Réaction de B.-W. : Impossible à faire, sang hémolysé.

Examen des yeux (Dr Dubar).

Blépharite. Quelques secousses nystagmiformes. Pupilles légèrement irrégulières. Réflexes normaux. Milieux clairs. Fond d'œil peu pigmenté (enfant très blonde). Hypermétropie + 2 à 50 ; V = 0,6.

Dosage du calcium dans le sang : 0,119 %.

Radiographies :

Selle turcique, arrondie, à petite ouverture. Carpe : 8 points d'ossification, mais celui du pisiforme est encore minuscule. Pas de retard appréciable. Tarse : 7 points d'ossification. Normal.

Obs. X. — Ma... Jean, 8 ans.

Père : 54 ans, n'a jamais été malade. *Enfant unique*, né de parents bien portants.

Mère : 50 ans, jamais malade. Parents bien portants, mais un frère mort d'affection pulmonaire chronique, un autre de bronchite capillaire. On ne relève aucune tare héréditaire dans les ascendants, mais *la descendance est lourdement chargée*.

Première grossesse à 23 ans. Accouchement d'un garçon pesant 4 livres, actuellement vivant et bien portant. A eu un développement normal.

Seconde grossesse à 25 ans. Accouchement d'une fille

pesant 5 livres, actuellement vivante, bien portante, mariée et mère de deux enfants normaux.

Troisième grossesse à 26 ans. Chagrins pendant le début de la grossesse. Accouchement normal d'un garçon pesant 3 à 4 livres et présentant un bec de lièvre complet. Mort à 2 mois 1/2 de « débilité ».

Quatrième grossesse à 28 ans. Grossesse et accouchement normaux. Fille pesant 3 à 4 l. Morte à 7 ans d'une *méningite tuberculeuse*.

Cinquième grossesse à 31 ans. Accouchement normal d'un enfant, pesant 7 à 8 l. Santé délicate. Mort à 9 ans 1/2 de *méningite* ?

Sixième grossesse à 36 ans. Grossesse normale. Accouchement d'une fille pesant environ 3 l. Elle avait le « pied pris dans le cordon ombilical et fortement appliqué contre la tête » Nourrie au sein. A eu un développement physique et intellectuel normal. Cependant elle a « *une main plus petite que l'autre* » et un *pied bot*, du même côté.

Septième grossesse à 42 ans. Grossesse normale, accouchement pénible : Garçon pesant environ 9 l., pseudo-Mongolien, né en état de mort apparente. Allaitement mixte. A été très souvent malade (broncho-pneumonie, gastro-entérite aiguë, végétations opérées, etc.) Premiers pas et premières paroles à 3 ans. Propre à partir de sept ans seulement.

Examen :

Facies pseudo-mongolien typique. Conjonctivite et blépharite. Langue très grosse, scrotale. Dents irrégulières, cariées. Oreille ronde, lobule soudé. Crâne : C = 495 ; DT = 143 ; DAP = 167. Méplat occipital. Bosses pariétales. Saillie de la suture métopique. Mains aux doigts courts, pieds normaux. Cœur normal. Ventre peu développé. Hypotonie musculaire considérable. Taille : 114 cm. ; poids : 21 kg. 630. (Normale T = 1,16 à 121 cm. ; P = 21,6 à 23 kg.)

Réaction de B. W. de la mère : négative ; de l'enfant : négative.

Ponction lombaire : T = 60-40. Wassermann négatif. Pas de réaction cellulaire. 1 élément par mm³. Albumine : 0,19 ‰.

Métabolisme basal : Résultat incertain, car l'enfant est indocile et s'agite = + 28,5 %.

Obs. XI. — La... Roger, 8 ans 1/2.

Père : a eu une pleurésie. Actuellement bien portant. Pas de renseignements sur ses parents. Un frère mort de tuberculose : 3 autres bien portants.

Mère, bien portante ; actuellement enceinte. Père en bonne santé ; mère morte de tuberculose. *Un de ses cousins germains avait un pied bot.*

Première grossesse à 22 ans. Grossesse et accouchement normaux ; garçon pesant plus de 3 kg. A grandi normalement. Travaille bien.

Seconde grossesse à 23 ans. Garçon pesant environ 3 kg. Mort à 11 mois de « *convulsions* ».

Troisième grossesse à 26 ans. Grossesse et accouchement normaux. Garçon né avec une *imperforation anale*, opérée 3 fois à l'Hôpital Boucicaut. Mort à 1 mois 1/2.

Quatrième grossesse à 30 ans. Grossesse et accouchement normaux ; fille pesant environ 3 kg. A eu un développement normal. Actuellement bien portante.

Cinquième grossesse à 32 ans. Pendant la grossesse, vives préoccupations, grandes fatigues (travail de jour et de nuit). Vers le 3^e mois légère hémorragie. Accouchement vers le 8^e mois d'un *garçon pseudo-Mongolien*, pesant 3 kg. 150. La mère remarque le facies asiatique de son enfant. Celui-ci est nourri au sein jusqu'à 22 mois. Première dents à 14 mois. A plusieurs reprises a eu des convulsions avec révulsion des yeux. Broncho-pneumonie. La mère amène l'enfant à la consultation du Dr Lemaire, parce qu'il ne peut soutenir le poids de sa tête. On commence un traitement

thyroïdien. Lorsqu'on augmente la dose, *l'enfant manifeste de l'intolérance* et on doit suspendre ce traitement.

Examen :

Facies pseudo-mongolien. Bouche béante, langue lisse. Oreille en conque avec lobule soudé. Dents cariées, irrégulièrement plantées. Main assez bien développée ; pied normal. Cœur normal. Ventre développé, sans hernie. Constipation. Hypotonie musculaire très marquée. Dès le bas-âge se grattait la nuque avec le pied. Taille : 108 cm. ; poids : 17 kg. 800 (poids et taille d'un enfant de 7 ans).

Caractère : Très agité, grince continuellement des dents, désobéissant. Affectueux, doux, glouton. Craint les étrangers. Ne sait dire ni son nom ni son âge. Echolalie, mimétisme. Aime beaucoup la musique ; sourit dès qu'il en entend.

Réaction de Wassermann de la mère : négative ; *de l'enfant,* négative (2 fois, Ecole de puériculture et Hôpital Boucicaut).

Dosage du calcium dans le sang : 0,124 ‰.

Dosage du $\text{PO}^4 \text{H}^3$ dans le sang : 0,141 ‰.

Métabolisme basal : Impossible à déterminer. L'enfant s'agite et arrache son masque.

Obs. XII. — Pa... Henri, 9 ans.

Père âgé de 38 ans. Robuste, n'a jamais été malade. Caractère calme. Jamais d'excès. Ses parents sont en vie et bien portants. Famille de 7 enfants, en bonne santé.

Mère a 37 ans. Bien portante, un peu nerveuse. Née de parents bien portants. Famille de 12 enfants vivants et de bonne santé. Mariée à 18 ans ; mari tué à la guerre. Pas d'enfants. Se remarie à 26 ans.

Première grossesse (*unique*) à 28 ans. Pendant la grossesse, vomissements fréquents gênant l'alimentation. Enervement. Accouchement à 8 mois 1/2 d'un garçon pesant 5 livres, *pseudo-Mongolien*. A la naissance la sage-femme aurait remarqué « *que la gencive supérieure était fendue* ». Elevé au

sein pendant deux mois, puis au biberon, l'enfant avait beaucoup de peine à téter. Pendant longtemps ne pouvait soutenir sa tête ni s'asseoir dans son lit. Premières dents à 11 mois, premiers pas à 18 mois. Commence à parler à 2 ans. Propre à partir de 3 ans. C'est seulement à l'âge de 8 ans que l'on remarque que la main et l'avant-bras droits sont atrophiés et que l'enfant peut se servir uniquement de la main gauche. Actuellement on constate une micromélie de la main et de l'avant-bras droits, très accentuée et nécessitant le port d'un appareil.

Examen :

Facies pseudo-mongolien, mais peu accentué. Fentes palpébrales étroites, légèrement obliques. Sourcils bien dessinés. Bouche normale, langue normale, effilée, sans fissures. Pas d'hypertrophie des amygdales. Palais légèrement ogival. Dents très mal plantées (20 dents de première dentition). Oreilles décollées, plates, lobule soudé. Crâne : C = 550 mm. ; DT = 150 mm. ; DAP = 163 mm. Absence du méplat occipital. Main droite, fine, allongée, atrophiée, avec atrophie de l'avant-bras. Impossibilité de serrer un objet. Main gauche, courte, aux doigts assez effilés, mais avec brièveté particulière du 1^{er} et du 5^e doigts. Lignes de la paume normales. Pieds normaux, le 2^e orteil dépasse les autres. Pas de gros ventre, pas de cryptorchidie. Thorax étroit, axyphoïdie. Cœur : auscultation normale. Taille : 122 cm. Poids : 21 kg. (poids et taille d'un enfant de 8 ans).

Caractère : Doux, affectueux, très remuant, très changeant. Pas craintif, goût de la musique. Parole relativement bonne. Sait son nom, son adresse, mais ni le jour, ni le mois. Age mental : 6 ans.

Examen des yeux (Dr Blum). Rien d'anormal à signaler.

Réaction de B.-W. de la mère et du père : négatives (Bretonneau) ; *de l'enfant :* négative,

Obs. XIII. — Gr.: Marguerite, 9 ans 1/2

Aspect pseudo-mongolien typique et arriération mentale complète, *véritable idiotie pseudo-mongolienne*.

Hérédité lourde. Les parents, de nationalité belge, sont cultivateurs. Ils présentent tous deux une *insuffisance psychique manifeste*.

Le père a 49 ans. Robuste, bien portant. Habitudes d'intempérance.

La mère, 53 ans, n'a jamais été malade, ne connaît aucun enfant anormal dans sa famille. Est atteinte depuis l'enfance d'un strabisme convergent. Gros déficit intellectuel.

Première grossesse : Enfant né à terme, *mort à 9-10 jours*, sans que la mère puisse dire de quelle manière.

Seconde grossesse : F. C. de trois mois.

Troisième grossesse à 44 ans. *Naissance au 8^e mois* d'une fille *pseudo-Mongolienne*. La mère ne se souvient plus du poids à la naissance. L'enfant commence à marcher à 3 ans. Premières paroles à 6 ans. *Actuellement perd encore ses urines et ses matières.*

Examen :

L'enfant est plus déficiente par son intellect que par son développement physique. Elle ne parle pas. Ses parents assurent qu'elle dit papa, maman et autres mots courants. Devant les étrangers elle n'en trouve que deux à sa disposition : « non » et un autre illustré, dit-on, par un général de l'Empire. Sa parole est très gutturale, explosive même. Elle ne sait ni son nom ni son adresse, mais peut s'orienter sur un itinéraire simple. Ayant bon appétit, elle demande à manger et à boire par mimique. Affectueuse depuis peu, a peur des étrangers, se cache. Au restaurant elle ne veut pas manger. Goût de la musique : elle demande à sortir, quand elle entend un oigüe dans la rue. Coquette : arrange son chapeau et même se poudre.

Enfant très calme, passive. Se laisse examiner facilement.

Elle ne rit jamais, pleure très rarement et silencieusement. Attention impossible à fixer.

Facies pseudo-mongolien typique. La bouche entr'ouverte, arrondie, aux lèvres avancées, véritable « bouche en museau », laisse apparaître une langue énorme et scrotale, toujours saillante. Les dents, plantées de manière irrégulière, ont des formes extraordinaires et bestiales; Absence de l'incisive latér. inf. g.

Crâne : C = 510 mm. ; DT = 140 ; DAP = 165. Saillie de la suture métopique. Méplat occipital caractérisé. Thorax normal. Abdomen très saillant, sans hernies. Absence de poils pubiens. Membres bien développés. Mains larges, doigts courts, surtout I et V, ce dernier légèrement incurvé. Hypotonie musculaire très accentuée. Cœur et poumons normaux. Taille : 1 m. 21 ; poids : 26 kg. (poids et taille normaux).

L'enfant a subi, il y a deux ans, 4 séries de 12 injections de sulfarsénol, sans aucun changement dans son état. L'opothérapie polyglandulaire a été essayée, mais a dû être abandonnée à cause des *phénomènes d'intolérance* à la thyroïdine (diarrhée, agitation, maux de tête).

Examen des yeux (Dr Blum).

Hypermétropie légère bi-latérale. 1 D. Décoloration très légère et bi-latérale de la papille.

Réaction de B.-W. de la mère : négative ; *de l'enfant* : négative.

Réaction de Hecht de la mère : négative ; *de l'enfant* : négative.

Dosage du calcium dans le sang : 0,110 ‰.

Dosage du phosphore ($\text{PO}^4 \text{H}^3$) : 0,141 ‰.

Radiographies :

Selle turcique, normale, grande ouverture. Carpe, normal. Pied : abduction marquée du 1^{er} métatarsien (M1) ; abduction légère de M2 et M3.

Métabolisme basal : 26,9 ‰ en déficit.

Obs. XIV. — Hu... Lucien, 10 ans.

Père 54 ans, bien portant en dépit de gastralgie. Deux frères et deux sœurs, ainsi que parents, bien portants.

Mère 55 ans, bonne santé. A 4 frères et 3 sœurs. Née de parents bien portants. Aucune tare familiale ni du côté paternel, ni du côté maternel.

Première grossesse à 28 ans. Accouchement normal : garçon pesant 5-6 livres. S'est élevé normalement, a suivi ses classes, est aujourd'hui marié et bien portant.

Seconde grossesse à 32 ans. Accouchement normal : fille pesant 7-8 l. Morte à 6 mois de broncho-pneumonie.

Troisième grossesse à 38 ans. Accouchement normal : garçon 6 l., s'est élevé normalement, bien portant, travaille bien.

Quatrième grossesse à 44 ans *Grossesse agitée* (chagrins). Accouchement normal : *garçon pseudo Mongolien* pesant 5 l. Difficile à élever. Ne pouvait soutenir sa tête. Très nerveux, très agité. Première dents à 7 mois. Marche à 20 mois. Propre à 2 ans. A l'âge de 18 mois a eu des crises de convulsions.

Examen :

Enfant brun. Facies pseudo-mongolien. Fentes palpébrales peu étroites et peu obliques. Racine du nez écrasée. Sourcils bien dessinés. Lèvres épaisses, fissurées, langue lisse. Dents irrégulières, se chevauchant, crénelées, cariées, usées. Seize dents de première dentition. Voûte palatine très ogivale. Oreille petite, ronde, bien ourlée, lobule soudé. Crâne : C = 490 mm. ; DT = 134 ; DAP = 164. Main relativement bien développée. On remarque que *les deux plis de flexion convergent vers le bord radial pour se réunir en une même ligne*. Thorax élargi à la base. Axyphoïdie. Paroi abdominale flasque avec *ébauche de hernie ombilicale*. *Ectopie testiculaire à gauche*. Hypotonie musculaire marquée. Cœur normal. Taille 123 cm ; poids 24 kg. 400 (taille et poids d'un enfant de 9 ans).

Réaction de B.-W. de la mère : négative ; de l'enfant : négative.

Obs. XV. — Se. . Henri, 11 ans.

Père 54 ans, bieu portant, sobre, jamais malade, a eu 4 frères et sœurs bien portants. Parents robustes, morts à 82 ans.

Mère 49 ans, santé bonne de tout temps, issue de parents bien portants : un frère et trois sœurs bien portants. Aucune tare familiale ni du côté paternel ni du côté maternel.

Première grossesse à 24 ans, normale. Forceps. Garçon pesant environ 7 livres. S'est élevé normalement, a suivi ses classes. Actuellement marié, bien portant.

Seconde grossesse à 31 ans. Accouchement normal d'une fille, qui a grandi normalement, suivi ses classes. Bien portante.

Troisième grossesse à 38 ans. Accouchement normal à terme d'un *garçon pseudo-Mongolien*, pesant environ 7 l. Nourri au sein. Premières dents à 7-8 mois. Marche vers 2 ans.

Examen :

Facies pseudo-mongolien avec langue grosse et fissurée, dents mal plantées, cariées, oreilles décollées, bien ourlées, lobule non soudé. Crâne : $C = 510$, $DT = 146$. $DAP = 166$. Main en battoir, doigts courts ; le V, très court, est incurvé. Lignes palmaires normales. Pied : espace entre le I et le II orteil. Pas d'hypotonie musculaire très manifeste. Ventre assez gros. Testicules en place. Thorax élargi. Axyphoïdie. Cœur normal. Colonne vertébrale droite.

Caractère : Doux, affectueux. Turbulent, ne reste pas en place. Ne joue pas, rit volontiers, chante, aime la musique. Ne craint pas les étrangers. Mimétisme. Propre depuis l'âge de 2 ans. Actuellement ne sait pas encore parler. Bonne mémoire des lieux.

Examen des yeux (Dr Dubar) :

Blépharite. Epicanthus bi-latéral. Pupilles irrégulières.

Réflexes normaux. Quelques secousses nystagmiformes. Hypermétropie légère 1 d — ODG. Fond d'œil peu pigmenté (enfant blond).

Réaction de B.-W. de la mère : négative ; *de l'enfant* : négative.

Dosage du calcium dans le sang : 0,101 ‰.

Dosage du phosphore ($\text{PO}^4 \text{H}^3$) — 0,141 ‰.

Radiographies :

Selle turcique arrondie à très petite ouverture. Carpe et tarse normaux.

Métabolisme basal : Impossible à déterminer (enfant indocile).

Obs. XVI. — La... Marie-Thérèse, 11 ans.

Père : 37 ans, bien portant. Famille de 6 enfants : un frère mort en bas-âge de méningite, un autre de tuberculose. Parents bien portants. — Le père a eu d'un premier lit un fils, actuellement âgé de 33 ans, qui a manifesté un *sensible retard dans la parole* (3 ans 1/2).

Mère : 52 ans, bonne santé habituelle : enfant unique née de parents bien portants.

Première grossesse à 24 ans, normale : accouchement normal d'une fille pesant 3 kg. environ. S'est bien élevée, a bien suivi ses classes : actuellement âgée de 28 ans, en bonne santé.

Seconde grossesse à 30 ans : accouchement normal d'une fille pesant environ 3 kg. Morte à 3 mois de broncho-pneumonie.

Troisième grossesse à 31 ans : normale : accouchement normal, à terme, d'une *fille pseudo-Mongolienne* pesant 3 kg. environ. Nourrie au sein, puis au biberon. Premières dents à 9 mois, marche à 17 mois, parle à 4 ans. Propre de bonne heure. Opérée à 4 ans de végétations.

Examen :

Facies pseudo mongolien. Bouche close, langue lisse et

unie. Dents irrégulières, crénelées, cariées. Oreille bien dessinée, ourlée : lobule soudé. Mains et pieds bien conformés. *A la paume de la main il n'existe qu'un seul pli de flexion, qui se bifurque légèrement en allant vers le bord cubital.* Hypotonie musculaire prédominant aux membres supérieurs. Gros ventre sans hernies. Cœur normal. Crâne $C = 485$, $DT = 137$, $DAP = 160$. Poids 34 k. ; taille 1 m. 25 (taille normale, mais poids au dessus de la moyenne).

Caractère : Doux, mais craintif. Calme. Rit quelquefois, pleure très rarement. Parle un peu. Sait son nom, son prénom, compte jusqu'à 10, connaît ses lettres. Ne peut dire ni son âge, ni son adresse, ni les jours, ni les mois. Aime la musique. Bonne mémoire. Sens de l'imitation. Coquetterie.

Examen des yeux (D^r Dubar) :

Ebauche d'épicanthus à droite. Pupilles égales. Réflexes normaux. Hypermétropie bien corrigée. L'acuité paraît assez bonne. Pas de lésions du fond d'œil.

Wassermann de la mère : négatif. Hecht : négatif. Vernes : négatif.

Wassermann de la fille : négatif. Hecht : faiblement positif. Vernes : négatif.

Radiographies :

Selle turcique arrondie, petite ouverture. Main : ossification normale. Pied : forte abduction de M^1 et plus légère de M^3 et M^2 .

Métabolisme basal (D^r Grenier) 27 % en déficit.

Obs. XVII. — Bu..., René, 14 ans.

Père, 41 ans. Bonne santé ; deux frères en vie et bien portants ; une sœur morte de fièvre typhoïde ; deux enfants mort-nés. Parents bien portants.

Mère, 38 ans. Jamais malade : un frère bien portant, ayant un enfant normal. Aucune tare familiale ni du côté paternel ni du côté maternel.

Première grossesse à 24 ans : au début de la grossesse

romissements incoercibles et affaiblissement consécutif. Accouchement normal d'un garçon pseudo-Mongolien pesant 2 l. 1/2 (?).

Seconde grossesse à 31 ans : grossesse normale, accouchement normal d'un garçon pesant 5 livres environ. S'est élevé facilement, va en classe, travaille bien, se porte bien.

N'a jamais fait de fausses-couches.

A la naissance du premier enfant pseudo-Mongolien, hermaphrodite, *la sage-femme se trompe et annonce une fille*. (Les caractères sexuels masculins se développent ultérieurement). L'enfant est nourri au sein. Premières dents à 13 mois : commence à parler à 4 ans.

Examen :

Facies pseudo-mongolien. Bouche close. Oreille ronde, décollée : lobule soudé. Bonne dentition : Langue lisse, normale. Voûte ogivale. Crâne : C = 500, DT = 139, DAP = 163. Main typique (cf. figure). Lignes de la paume normales. Pied : dernier orteil court : abduction du gros orteil. Pas d'hypotonie musculaire, ventre normal. Testicules en place : poils pubiens bien développés. Cœur et poumons normaux. Taille : 1 m. 42 ; poids 39 kg. 900 (taille un peu inférieure à la normale, mais poids très supérieur à la normale : 37 kg.).

Caractère : Doux, docile, point coléreux, très affectueux. Rit volontiers, pleure rarement et silencieusement. Timide : n'a cependant pas peur des étrangers. Aime la musique. Va en classe depuis l'âge de 7 ans. Sait son nom, son âge, son adresse ; peut compter et faire des additions n'excédant pas deux chiffres. Sait lire, mais ne comprend pas le sens des mots qu'il lit. Connaît le nom des objets usuels, mais ne peut en expliquer l'usage, âge mental : 6-7 ans.

Examen des yeux (Dr Dubar) :

Blépharite. Ebauche d'épicanthus Pupilles irrégulières. Réflexes normaux. Pas de nystagmus. Astigmatisme myopique. Pigmentation irrégulière du fond d'œil. Petit colobome péripapillaire.

Réaction de B.-W. : Pratiquée à 3 reprises (Salpêtrière, Trousseau, St-Joseph) : trois fois négative.

Ponction lombaire à la Salpêtrière à l'âge de 9 ans : négative.

Dosage du calcium dans le sang : 0,126 ‰.

Dosage du phosphore ($\text{PO}^4 \text{H}^3$) : 0,091 ‰.

Radiographies.

Selle turcique évasée, grande ouverture. Main : ossification normale. Pied : forte abduction de M^1 .

Métabolisme basal (Dr Grenier) : + 3,8 ‰.

Obs. XVIII. — Bo... Odette, 15 ans.

Père : 51 ans. Bonne santé, jamais malade : a deux frères vivants et bien portants : a perdu une sœur à 25 ans, d'« anémie cérébrale » et un frère à 12 ans de méningite.

Mère : 50 ans. Bonne santé, mais « neurasthénique ». Deux frères bien portants : trois sœurs mortes d'affections aiguës. Parents bien portants. Pas de tare du côté maternel.

Première grossesse à 19 ans. Fille pesant 7 l. s'est bien élevée ; a suivi ses classes. Aujourd'hui mariée, mère de famille.

Seconde grossesse à 25 ans. Fille née à 6 mois 1/2, pesant une l. 1/2 (?) Nourrie au sein, s'est développée normalement par la suite. Aujourd'hui mariée, bien portante.

Troisième grossesse à 26 ans. Hémorragies importantes au moment de l'accouchement. *Enfant mort-né*, pesant 8 l., non macéré.

Quatrième grossesse à 27 ans. Accouchement normal d'un garçon, pesant 7 l. s'est bien élevé a suivi ses classes : actuellement bien portant.

Cinquième grossesse à 31 ans. Accouchement normal d'une fille, pesant environ 7 l., s'est bien élevée. Très intelligente.

Sixième grossesse à 32 ans. F. C. provoquée (2 mois 1/2), suivie de curettage.

Septième grossesse à 33 ans, F. C. provoquée (2 mois 1/2), suivie de curetage.

Huitième grossesse à 35 ans. *Troublée par des chagrins.* Accouchement normal d'une *fillette pseudo-Mongolienne* pesant 7 l. 300. Dès la naissance le père est frappé par l'aspect asiatique de l'enfant. Nourrie au sein. Premières dents à 11 mois. Broncho-pneumonie à 3 mois. Marche à 23 mois. Parle à 4-5 ans. Propre vers 3 ans.

Examen :

Facies pseudo-mongolien. Pas d'obliquité des axes des yeux. Sourcils normaux. Front plissé. Racine du nez très écrasée. Pommettes rouges. Lèvres épaisses, fendillées, avec langue procidente, scrotale. Dents petites, écartées, irrégulièrement plantées, cariées. Voûte très ogivale. Oreilles mal ourlées, écartées, lobule soudé. Crâne : C = 500 mm., DT = 135, DAP = 160, mains bien développées. Pieds : abduction du gros orteil. Pas d'hypotonie musculaire. Réflexes rotuliens normaux. Ventre un peu gros, bonne paroi. Axyphoïdie. Gouttière médio-sternale. Cœur normal. *Réglée à l'âge de 14 ans*, régulièrement, seins très développés. Poils pubiens. Poids : 43 kg. 400, taille : 1 m. 42. (taille inférieure à la normale : 148 cm, poids supérieur à la normale : 40 kg.)

Caractère : Très affectueuse, douce, vive, remuante, n'a pas peur des étrangers. Aime à jouer. Mimétisme. Pleure rarement et en silence. Aime la musique.

Réaction de B-W de la mère : négative. — *de la fille* : négative.

Opérée en décembre 1930 de végétations adénoïdes de petit volume. On constate un épaississement du pied de la cloison nasale pouvant encore gêner la respiration (Dr Ballerín).

Examen des yeux (Dr Dubar) :

Liseré bleu de dépigmentation péripipallaire.

Dosage du calcium dans le sang : 0,102 %.

Dosage du phosphore dans le sang : 0,153 %.

Radiographies :

Selle turcique arrondie à grande ouverture; Main : ossi-

fication normale. Pied : abduction très marquée des trois premiers métatarsiens.

Métabolisme basal : en 1926 : normal ; en 1930 : + 2 %.

Obs. XIX. — Tr. Jacques, 15 ans.

Diagnostic établi à l'âge de 4 ans. On institue un traitement par le sulfarsénol et l'extrait thyroïdien. Ce dernier semble avoir une influence nocive et on est obligé de le suspendre.

Père : 58 ans. Bien portant, sobre. Issu de parents bien portants, a 2 sœurs et 6 frères tous vivants et bien portants, a eu d'un premier lit un enfant mort à 8 mois de méningite et un autre garçon, âgé actuellement de 28 ans, bien portant.

Mère : 52 ans. Bien portante. Nerveuse, émotive. Issue de parents bien portants, a deux frères et deux sœurs bien portants. Aucune tare héréditaire ni du côté paternel, ni du côté maternel.

Première grossesse à 32 ans. Avortement provoqué à 3 mois, suivi d'un curetage. Bonnes suites opératoires.

Seconde grossesse à 34 ans. Normale, Forceps. Fille pesant 7 l. environ, s'est élevée normalement, a suivi ses classes. Bien portante.

Troisième grossesse à 37 ans. Normale mais *troublée par des chagrins intenses*. Accouchement normal d'un *garçon pseudo-Mongolien*, pesant 5 l. 200. Nourri au sein. Premières dents à 17 mois. Marche à 3 ans, parle à 7 ans. Propre à partir de 3 ans. Etant plus jeune, avait la langue procidente. A eu : rougeole, pneumonie, scarlatine, diphtérie avec phlegmon du cou. *Souvent petits malaises* avec pâleur, tendance à la chute durant plusieurs minutes, suivis d'un sommeil profond.

Examen :

Faciès pseudo-mongolien. Axe des yeux légèrement obliques. Sourcils bien dessinés. Racine du nez non déprimée,

Lèvres saillantes, fissurées. Langue scrotale. Oreilles petites, décollées, ourlées, à peu près normales. Dents mal plantées, cariées : Crâne : C = 530 mm., DT = 150 mm., DAP = 174 mm. Main : pouce court : doigts courts, surtout le V. Plis palmaires normaux. Acrocyanose. Pieds : orteils, parallèles suivant une ligne à peu près perpendiculaire à l'axe du pied. Le gros orteil est sensiblement plus court que les autres doigts. Réflexes rotuliens normaux. Hypotonie musculaire considérable. Thorax en gouttière : axyphoïdie. Cœur normal. Ventre normal. Testicules en place, poils pubiens assez rares. Taille 157 cm. 5 ; poids 51 kg. 500, (taille et poids supérieurs à la normale),

Caractère : Doux, affectueux, mais avec une diminution depuis deux ans. Parfois colères. Très imitateur, aime à singer les ridicules. Aime à chanter, goûte beaucoup la musique. N'est pas craintif. Sait lire, compter, faire des additions simples. Connaît l'heure. Parole très incompréhensible, explosive. S'acquitte de commissions et de petits travaux ménagers. Très maladroit de ses mains.

Il y a deux ans, on trouva l'existence de quelques râles suspects au sommet droit. L'examen radioscopique montra une diminution de transparence du poumon droit avec sommet un peu rétréci. Trainées grisâtres apparentes le long des arborisations broncho-vasculaires.

Examen des yeux (Dr Dubar) :

Réflexes pupillaires normaux. Fond d'œil paraît normal.

Réaction de B.-W. de la mère, effectuée 2 fois (Pasteur, Laborat. municipal) : 2 fois négative.

Réaction de B.-W. de l'enfant, effectuée 3 fois (St-Lazare, Broussais, Laborat. municipal) : 3 fois négative.

Dosage du calcium dans le sang : 0,096 ‰.

Dosage du phosphore ($\text{PO}^4 \text{H}^3$) dans le sang : 0,148 ‰.

Radiographies :

Selle turcique arrondie. à petite ouverture. Main : ossifi-

cation normale. Pied : abduction modérée du 1^{er} métatarsien.

Métabolisme basal : + 6 %.

Obs. XX. — Va... Jean, 16 ans.

Père : Mort à 48 ans d'une affection aiguë, probablement angine de Ludwig. Avait 3 frères et 1 sœur, vivants, bien portants. Était issu de parents sains.

Mère : 61 ans. Aurait été *paralysée d'un côté* à la suite d'une maladie éprouvée à 20 ans. Aurait fréquemment de puis deux ans des *troubles cérébraux* (perte de mémoire, perte de connaissance, maux de tête fréquents). A trois frères bien portants. Issue de parents bien portants, mais le père buvait à l'excès.

Première grossesse à 33 ans : accouchement d'un garçon pesant 11 livres, qui s'est développé normalement, mais *a commencé à parler très tard* (3 ans). Actuellement bien portant, marié, sans enfant.

Seconde grossesse à 33 ans : accouchement normal d'une fille pesant 6 livres, qui se développe normalement, mais *ne commence à parler qu'entre 8 et 9 ans*. Mariée, sans enfant : bonne santé.

Troisième grossesse à 40 ans : accouchement normal d'un garçon de 11 livres, *mort au bout de 10 jours de convulsions*.

Quatrième grossesse à 45 ans : normale ; accouchement *au 8^e mois* d'un *garçon pseudo-Mongolien*, pesant un peu plus de 2 livres. Nourri au sein, a de la difficulté à téter. Premiers pas à 18 mois. Propre entre 2-3 ans. Commence à parler vers 5 ans.

Examen :

Facies pseudo mongolien. Axes des yeux obliques. Epicanthus. Blépharite. Conjonctivite. Sourcils non arqués. Racine du nez écrasée. Lèvres épaisses, fissurées. Langue légèrement scrotale. Dents très irrégulières, mal plantées, cariées. Oreille ourlée, ronde, lobule soudé. Crâne : brachy-

céphalie, saillie des bosses pariétales, méplat occipital. Thorax étroit, gouttière médio-sternale. Ventre normal. Testicules en place, poils pubiens fournis. Mains et pieds normaux. Acrocyanose. Pas d'hypotonie musculaire appréciable. Réflexes rotuliens très lents et faibles, surtout à droite. Cœur et poumons normaux. Poids 38 kg. 300, taille 1 m. 41 (poids et taille très inférieurs à la normale : $P = 45,4$; $T = 155$ cm).

Caractère : Doux, tranquille, affectueux. Obéissant, pas coléreux, craintif, émotif. N'a pas peur des étrangers. Aime la musique. Rit volontiers, pleure rarement. Instinct d'imitation. Compte difficilement jusqu'à 10, sait son nom et son adresse, mais ne sait pas son âge et ignore ses lettres. Age mental 6-7 ans. *Travaille comme commis dans un lavoir* depuis 2 ans, et donne toute satisfaction. Il fait les commissions, porte le linge, range les baquets, fait marcher l'essoreuse, etc. N'oublie jamais les ordres qu'on lui donne.

Réaction du B.-W. de la mère : négative ; *de l'enfant* : négative.

Dosage du calcium dans le sang : 0,094 ‰.

Dosage du phosphore ($PO^4 H^3$) dans le sang : 0,120 ‰.

Radiographies :

Selle turcique, ovalaire, à grande ouverture. Main : normalement ossifiée.

Métabolisme basal : Enfant un peu indocile. Respire irrégulièrement. Résultat incertain : + 20,4 ‰.

Obs. XXI. — De... André, 20 ans.

Père : mort à 55 ans d'une maladie de foie. Était très sobre. Avait « fait de la neurasthénie ». Il était le dernier-né de 10 enfants, parmi lesquels une sœur aliénée (folie puerpérale) ; les autres étaient bien portants. Cependant il y eut 4 enfants morts en bas-âge.

Mère : 63 ans. Très nerveuse. Léger goitre exophtalmique. *Aortite chronique avec hypertension artérielle*. Père mort de

tuberculose : un frère âgé de 70 ans très nerveux ; une sœur morte à 6 mois et un frère à 13 mois. *Une de ses tantes aurait eu un enfant venu au monde avec une monstruosité.*

Première grossesse à 24 ans : accouchement normal d'un garçon pesant 8 livres. S'est développé normalement : actuellement marié, bien portant, père d'une fille normale.

Seconde grossesse à 27 ans : accouchement d'une fille pesant 6 livres. Difficile à élever, *morte à 6 mois de méningite.*

Troisième grossesse à 30 ans : accouchement d'une fille pesant 7 livres. S'est développée normalement, a suivi ses classes. Bien portante actuellement.

Quatrième grossesse à 39 ans : *F. C. de 3 mois.*

Cinquième grossesse à 44 ans : Grossesse normale Accouchement normal d'un *garçon pseudo-Mongolien*, pesant 5 livres. Nourri au sein. Premières dents à 16 mois, premiers pas à 3 ans. Propre à partir de 2 ans. Bronchite, rougeole, varicelle. Difficile à nourrir. A eu à deux reprises *des syncopes* avec perte de connaissance, sans émission d'urine ni morsures de la langue. Va à l'école depuis l'âge de 7 ans, mais ne peut suivre les cours les plus faibles.

Examen :

Facies pseudo-mongolien. Epicanthus léger. Fentes palpébrales obliques et étroites. Sourcils bien dessinés. Nez droit, bien développé. Bouche normale. Langue légèrement fissurée. Voûte un peu ogivale. Dents bien plantées, cariées : gros retard dentaire. Oreilles décollées, ourlées, lobule soudé. Front plissé, téguments normaux. Crâne : occiput plat, pas de saillie des bosses pariétales : C = 520 mm., DT = 139 mm., DAP = 165 mm. Main : pouce extrêmement court ; tous les doigts sont très courts et boudinés : le V doigt est normal. Le bras est très court par rapport à l'avant-bras. Hypotonie musculaire considérable. Thorax étroit avec gouttière médio-sternale. Cœur normal. Ventre développé avec *ébauche de hernie ombilicale*. Poils pubiens, pénis bien

développés. A gauche *testicule en ectopie* ; à droite tout petit testicule. Réflexes rotuliens très faibles, surtout à gauche. Pieds : rien à signaler. Brièveté du segment rhizomélisque. Taille 1 m. 45, poids 49 k. 300 (poids et taille très inférieurs à la normale : $P = 61$ k. 5 ; $T = 163$ cm.).

Caractère : Très affectueux, docile, obéissant. Pas coléreux. Ne joue jamais. Rit volontiers, pleure rarement. Gros appétit. Instinct d'imitation. N'a pas peur des étrangers. La mort de son père, survenue il y a un an, ne l'a nullement affecté. S'exprime avec difficulté, parole peu intelligible. Sait mal compter. Fait des additions très simples n'excédant pas deux chiffres. Lecture syllabique. Compréhension nulle. Ecriture médiocre. Réponses extrêmement lentes, est tout de suite fatigué. Notions d'orientation. Fait quelques travaux ménagers, mais n'a pas assez de mémoire pour s'acquitter de commissions. N'exerce aucun métier.

Examen des yeux (D^r Dubar) :

Blépharite ciliaire. Pupilles égales. Réflexes normaux. Pas de lésions du fond de l'œil.

Réaction de B.-W. de la mère : négative ; *de Hecht* : négative.

Réaction de B.-W. de l'enfant : négative.

Dosage du calcium dans le sang = 0,111 ‰.

Dosage du phosphore ($PO^4 H^3$) dans le sang = 0,091 ‰.

Radiographies :

Selle turcique, arrondie, à grande ouverture. Main : carpe normalement ossifié.

Métabolisme basal : + 2,3 % en 1930. Examen pratiqué en de bonnes conditions sur un enfant reposé et calme.

CONCLUSIONS

1° Le Mongolisme ou idiotie mongolienne est une affection congénitale, caractérisée par l'association d'une arriération mentale plus ou moins marquée à des troubles trophiques affectant tout l'organisme et donnant à la physionomie un faux air asiatique. On peut la définir plus exactement par la dénomination de « dystrophie pseudo-mongolienne ».

2° Tous les pseudo-Mongoliens se ressemblent. La description de leur facies est depuis longtemps classique.

3° Au point de vue psychique on peut distinguer des sujets calmes et des agités. Il s'agit là d'une manière d'être, qui n'est guère influencée par les étapes de la vie du sujet.

4° La dystrophie frappe le squelette (crâne, colonne vertébrale, membres, extrémités), les muscles (hypotonie), la peau et les phanères. Les troubles viscéraux sont constants (digestifs, circulatoires, génitaux), ainsi

que les troubles oculaires (blépharite, conjonctivite, nystagmus, hypermétropie ou myopie, dépigmentation du fond d'œil). Ce dernier symptôme semble être d'une grande fréquence. Nous l'avons relevé 7 fois sur 15 examens pratiqués. Nous n'avons jamais observé de cataracte, complication que l'on signale comme fréquente.

5° La fonction auditive des pseudo-Mongoliens paraît supérieure aux autres fonctions intellectuelles de ces sujets.

6° La réaction de Bordet-Wassermann a toujours été négative chez nos sujets dans les 18 cas examinés. Deux fois seulement la réaction de Hecht fut légèrement positive et dans un de ces cas la réaction de Vernes fut aussi légèrement positive.

Nous avons examiné 19 fois le sang des mères de pseudo-Mongoliens. La réaction de Bordet-Wassermann fut toujours négative. Dans un cas seulement la réaction de Hecht et la réaction de Vernes furent légèrement positives. L'enfant avait aussi une réaction de Hecht et une réaction de Vernes légèrement positives.

7° Les dosages du calcium et du phosphore dans le sang des pseudo-Mongoliens donnent des chiffres oscillant en général dans les limites physiologiques.

8° Le métabolisme basal de ces sujets et presque toujours normal. Dans quelques rares cas il est notablement abaissé.

9° Aucun des troubles radiologiques du squelette des pseudo-Mongoliens, sauf peut-être la brièveté des phalanges, n'est spécifique de cette dystrophie.

10° Ces enfants meurent jeunes. Plus de 75 % n'atteignent pas l'âge de la puberté.

11° Les seules lésions constatées d'une manière constante à l'autopsie des pseudo-Mongoliens sont l'agénésie et l'aplasie cérébrale.

12° Le Mongolisme ne semble pas être une affection familiale et héréditaire.

13° Les anomalies congénitales sont fréquentes dans la parenté des pseudo-Mongoliens.

14° Parmi les nombreuses hypothèses établies sur l'étiologie du Mongolisme, il nous semble qu'il faut rejeter celles qui font de cette affection une maladie de l'embryon. Nous pensons qu'il s'agit de troubles des gamètes, antérieurs à la fécondation ou contemporains de celle-ci.

Vu, le Doyen,
BALHTAZARD.

Vu, le Président de la thèse,
E. SERGENT

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

On trouvera des indications bibliographiques très complètes jusqu'à l'année 1924 dans la thèse de P. J. J. Dop. « De l'étiologie dans l'arriération mongolienne ». Legrand, Paris, 1924.

APERT (E.). — Traité des maladies familiales et des maladies congénitales, Paris, 1907.

APERT (E.). — Le Mongolisme (*Monde médical*, n° 522, 15 juillet 1914).

APERT (E.). — Les syndromes pluriglandulaires vrais et les prétendus syndromes pluriglandulaires (*Monde médical*, 1-15 février 1924, p. 86).

BABONNEIX (L.). — Sur deux cas d'idiotie mongolienne (*Gazette des hôp.*, n° 50, juin 1920).

BABONNEIX (L.). Lésions inflammatoires des méninges dans l'I. M. (*Bull. de la Soc. de Biologie*, 8 juillet 1922).

BABONNEIX (L.). *Gazette des hôp.*, 15 septembre 1926.

BABONNEIX. — Le Mongolisme (*Vie médicale*, t. VI, n° 1, p. 15).

BABONNEIX. — La syphilis héréditaire du système nerveux. Masson, 1930.

BABONNEIX et DEGUY (R.). — A propos de l'I. M. (*Gazette des hôp.*, n° 99, 25 novembre 1920).

BERRY (Dora). — Investigation of fifty cases of Mongolian imbecility (*Brit. journ. of children's dis.*, t. XXI, octobre 1924).

BIEHLER (Mathilde de). — Mongolisme infantile (*Arch. méd. enfants*, t. XXV, p. 81, 1922).

BLANCO (L. Velasco) et RAUL (Sanchez Elia). — Algunas consideraciones sobre la etiologia y la anatomia patologica del Mongolismo (*Arch. de la conf. de medicos del hospital Ramos Mejia*, n° 2, 1922).

BLEYER (Adrien). — The occurence of Mongolism in Ethiopians (*J. A. M. A.*, t. XX, 1925).

BOURNEVILLE. — Traitement médico-pédagogique des idiots (*Arch. neurol.* 1901, t. XII, p. 351).

BOURNEVILLE. — De l'idiotie mongolienne (*Arch. neurol.*, 1903, t. XVI, p. 252).

BOLK (L.). — Nêderlandsh tijdschr. v. Geneesk, 30 décembre 1922.

BOROVSKY (M. P.). — Familial Mongolian idiocy (*J. A. M. A.*, t. XC, I, p. 459, février 1928).

BRAITHWAITE (J. V. C.). — Relation of hypertelorism to Mongolism case (*Arch. of dis. in childhood*, London, 1^{er} décembre 1926).

BRUSHFIELD (T.). — Mongolism (*Thèse Cambridge*, 1924 et *Brit. journ. of child. dis.*, octobre-décembre 1924).

CAVENGT (S.). — Nuevos casos de Mongolismo (*Arch. esp. de péd.*, septembre 1927).

CHARTIER. — Mongolisme avec malformation cardiaque (*Arch. méd. inf.*, n° 2, 1906).

CHOTZEN. — Monatschr. für Kinderh, mai 1925, p. 157.

CLARK (R. M.). — New explanation of Mongolism (*Journ. of ment. sc.*, London, avril 1929).

CLIFT (M. W.). — Rœntgenologic findings in Mongolism (*Am. journ. of Rœntg.*, july 1922, t. IX, n° 7).

COMBY (J.). — Art. Mongolisme (in *Tr. des maladies de l'enfance*, p. 779, Vigot, 1920).

COMBY (J.). — A propos du Mongolisme (*Bull. Soc. péd. Paris*, t. XXII, p. 20, 1924).

COMBY (J.). — Nouvelles observations de Mongolisme (*Arch. méd. enf.*, n° 1, janvier 1927).

CROOKSHANK. — The Mongol in our Midst. Regan Trench and Co, London, 1924.

DAVIDOFF (L. M.). — Brain in Mongolian idiocy : ten cases (*Arch. of neur. and psych.*, Chicago, 20 décembre 1928).

DEGUY R. — Quelques particularités de l'arriération mongolienne (*Thèse Paris*, 1920).

DOP (P.-J.-J.). — De l'étiologie dans l'arriération mongolienne (*Thèse Paris*, 1924).

EXCHAQUET et BACHMANN. — Un cas d'arriération mongolienne chez un jumeau (*Gazette Méd. France*, 15 décembre 1930).

FLEMING (G.-B.). — Basal metabolism in cretinism and Mongolian idiocy (*Quarterly, Journ. of med. Oxford*, octobre 1922, n° 61).

GANS (A.). — *Nederlandsch tijdschr. v. Genusk*, 22 août 1925.

GAUSS (C.-J.). — Die klinik der temporären Röntgenamenorrhœ (*Strahlentherapie*, t. XXVII, n° 3).

GAUTIER P. et COEYTAUX P. — *Arch. méd. enfants*, t. XXIX, p. 459, 8 août 1926.

GORDON (Murray B.). — Morphologic changes in endocrine glands in Mongolian idiocy (*Endocrinology*, t. XIV, n° 1, janvier-février 1930).

HALBERTSMA. — Mongoloïd idiocy in twins (*J. A. M. A.*, vol. LXXIX, p. 1561, octobre 1922).

HARE (Dorothy C.). — Diabetes in a Mongolian imbecile (*Proc. of Roy. Soc. of med.*, t. XXII, II, 1929).

HERMANN (Ch.). — Mongolian imbecility as an antropologic problem (*Arch. of pediatrics*, t. XLII, 1925).

JANSEN (Murk). — Faiblesse de croissance et nanisme congénital (*Rev. fr. de Pédiatrie*, t. I^{er}, n° 5, 1925, p. 529).

LANGMEAD (F.S.). — Sclérodermia with calcification in a Mongol (*Proc. of Roy. Soc. of med.*, t. XII, p. 94, juin 1919).

LEMAIRE H. — Mongolisme et Σ héréditaire (*Bull. Soc. péd. Paris*, 13 janvier 1924).

LHERMITTE (J.), SLOBOZIANO (H.) et RADOVICI (A.). — Contribution à l'étude anatomique de l'I. M. (*Bull. Soc. péd.*, 21 juin 1921).

MAC AULIFFE. — Développement et croissance, Paris.

MACKLIN M. T. — Mongolian idiocy. Manner of inheritance (*Am. journ. of med. sc.*, Phil. 178, septembre 1929).

MAC LEAN (Stafford). — Mongolian idiocy in one of twins (*J. A. M. A.*, 1922, v. 78, 7 janvier).

MARFAN A. B. — Imbécillité mongolienne (*Presse méd.*, 3 novembre 1926, n° 88).

MARFAN A. B. — Clinique des maladies de la première enfance. 2^e série, Paris, 1928.

MEBANE (Donald C.). — Mongolian idiocy with teeth of Hutchinson's type (*Am. Journ. of dis. of child.*, octobre 1924, t. XXVIII, p. 438).

MITCHELL A. G. et DOWNING H. F. — Mongolian idiocy in twins (*Am. journ. of med. sc.*, Phil. 172, décembre 1926).

NAVILLE F. et DE SAUSSURE R. — Arriération mentale du type Malais (*Arch. méd. enfants*, n° 11, novembre 1925).

NAVILLE F. et DE SAUSSURE R. — R. G. de l'arriération mongolienne et description de quelques cas nouveaux (*Rev. méd. Suisse Romande*, juin 1926).

PEARCE F., RANKINE et ORMOND. — Notes on 28 cases of MI (*Brit. med.*, j. july 1910, p. 186).

PENDE N. — Anomalia della crescita fisica e psichica. Bologna 1929, p. 106.

PÉHU M. — Les formes atténuées du Mongolisme infantile (*Journ. de méd. de Lyon*, n° 75, 20 février 1923).

PERAZZO (I. Alicia). — Mongolismo *Boletín. de higiene escolar*. La Plata, julio 1929).

PIAGGIO GARZON W. — Mongolismo infantil y purpura equimotico (*Arch. lat. Amer. de Pediatría*, février 1927).

REUBEN (M. S. et KLEIN (S.). — Mongolian idiocy in twins (*Arch. of pediatrics*, t. XLIII, p. 553, 1926).

RIVOIRE (R.). — Cataracte et métabolisme du calcium (*Presse méd.*, 28 mai 1930).

SCHEER (Van der). — Nederl. Maandschr. v. Geneesk, Leyden 13, 1926. Beiträge zur Kenntnis der Mongoloiden Missbildung, Berlin, S. Karger, 1927).

SCHREIBER (G.). — Un enfant des rayons X (*Bull Soc. péd.*, 17 novembre 1925).

SHATTUCK (R. H.). — Mongolism in one twin (*J. A. M. A.*, t. XCII-II, p. 1593, may 1929).

SPÜHLER (N.). — L'avenir des Mongoliens *Revue méd. Suisse Romande*, 23 avril 1929 et analyse dans *Arch. méd. enf.* n° 9, septembre 1929).

STEWART (R. M.). — The problem of the Mongol (*Proc. of Roy. Soc. of med.*, t. XIX, 1925-26 et analyse dans : *Médical press*, 27 janvier 1926, n° 72).

STRAUCH (A.). — Mongolian idiocy in both twins (*J. A. M. A.*, v. 81, p. 2181, décembre 1923).

THACHER (Catharine). — The electrocardiogram in cretinism and in Mongolian idiocy (*Am. j. of dis of child*, t. XXVIII, p. 25, 1924).

THURSFIELD (H.). — Mongolism (*Brit. j. of child, dis.*, t. XVIII, p. 205, 1921).

TIMME (W.). — Pituitary changes in Mongolian idiocy (*Arch. of neur. and psych.*, Chicago, n° 5, may 1921).

TUMPEER (H.). — Mongolian idiocy in a Chinese boy (*J. A. M. A.*, v. 79, n° 1, p. 14, 1922).

TUYA Y RUBIERA. — El Mongolismo *Ped. Española*, février 1927).

VAS (Jens). — Jahrbuch f. Kinderh, 111, décembre 1925.

VERGA (P.). — Ricerche anatomo patologica sull'encefalo e la ghiandola a secrezione interna in un caso de idiozia Mongoloide (*La Pediatria*, 1^{er} décembre 1928).

VIVALDO (J. C.) et BARRANCOS. — Un caso de idiocia Mongólica con nanismo e infantilismo.

WIESER. (W. von). — Weitere erfahrungen mit der Röntgen-therapie bei psychiatrischen und neurologischen Erkrankungen (*Strahlentherapie*, t. XXXII, n° 2, p. 215, 1929).

TABLE DES MATIÈRES

I. Avant-propos.....	9
II. Introduction.....	11
III. Historique.....	13
IV. Etude Clinique.....	17
Répartition, fréquence.....	17
Le facies pseudo-mongolien.....	21
L'insuffisance psychique.....	26
Les troubles morphologiques.....	31
Les troubles viscéraux.....	35
Les troubles oculaires.....	37
L'examen de la sensibilité auditive.....	39
V. Examens biologiques et physico-chimiques.....	42
La réaction de Bordet-Wassermann.....	42
La réaction de Lange.....	44
Etude cytologique du sang.....	45
Etude cytologique du liquide C R.....	46
Etude chimique du sang.....	46
Le métabolisme basal.....	49
Examens divers.....	50
VI. Etude radiologique.....	52
VII. Evolution de l'affection.....	57
VIII. Formes cliniques.....	62
Forme fruste.....	62
Formes associées.....	63
Formes d'après la race.....	65

IX. Diagnostic.....	67
X. Anatomie pathologique.....	71
Crâne, Encéphale.....	71
Glandes endocrines.....	74
Viscères.....	77
XI. Mongolisme et hérédité.....	79
XII. Mongolisme et grossesses gémellaires.....	82
XIII. Etiologie.....	83
Anomalie réversible.....	83
Epuisement des géniteurs.....	87
Arguments en faveur de la théorie de l'imperfection du germe.....	90
Mongolisme et syphilis.....	93
Mongolisme et glandes endocrines.....	97
Causes diverses agissant sur l'œuf.....	100
XIV. Pathogénie.....	102
Théorie de la méningo-encéphalite fœtale.....	102
Théorie de la compression par l'amnios.....	103
XV. Traitement.....	107
Traitement opothérapique.....	107
Traitement anti-syphilitique.....	109
Traitements divers.....	110
Traitement radiothérapique.....	110
Traitement médico-pédagogique.....	112
XVI. Observations.....	114
XVII. Conclusions.....	147
XVIII. Bibliographie.....	151

